



TRABAJO FIN DE GRADO 4º CURSO 2º SEMESTRE

La Actividad Física en la Distrofia Muscular por Déficit Parcial de Merosina

Alumnat: Marc Curto Castells
Tutor/a: Sr. Pedro Ruiz Sánchez
Lleida, 8 de junio 2018



Yo Marc Curto Castells:

Declaro que soy autor de este trabajo “*La Actividad Física en la Distrofia Muscular por Déficit Parcial de Merosina*” y en caso de que se demuestre que no es cierto, reconozco que podría ser acusado de plagio.

8 de junio del 2018, Lleida



ÍNDICE

RESUMEN	1
1. INTRODUCCIÓN	4
2.MARCO TEÓRICO	5
ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES: DESCRIPCIÓN GENERAL	5
EPIDEMIOLOGÍA.....	5
ETIOLOGÍA	6
CLASIFICACIÓN.....	7
TRATAMIENTO	8
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	8
DEFINICIÓN	8
ETIOLOGÍA	9
INCIDENCIA.....	9
EXPLORACIÓN.....	9
TRATAMIENTO	9
3.OBJETIVOS PERSEGUIDOS CON ESTA PROPUESTA	10
4.CONTEXTUALIZACIÓN DEL CASO	11
Características personales de identificación.....	11
Muestra	11
Como afecta EF/AF en las distrofias musculares y en las cardiopatías congénitas.....	13
5.EVALUACIÓN INICIAL	17
Características generales de la deficiencia	17
EVALUACIÓN DE ENTRADA – NIVEL ACTUAL DE COMPETENCIAS.....	18
VALORACIÓN FÍSICO-FUNCIONAL	19
EVALUACIÓN DEL ESTILO DE APRENDIZAJE	31
7.PROPOSTA PROGRAMA EJERCICIO FÍSICO INDIVIDUAL	32
Contenidos físicos de las sesiones	37
Pautas de entrenamiento para una persona con distrofia muscular	39
Pautas de entrenamiento para una persona con estenosis valvular aortica.....	40
8.CONCLUSIONES	41
9.REFERENCIAS BILIOGRAFICAS	42
10.ANEXOS	46

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Prevalencia en España de las principales enfermedades neuromusculares en 2005 adaptado (Sánchez, 2006, p. 29).....	5
Tabla 2. Población con discapacidad según la enfermedad por edad y sexo adaptado (INE, 2008).....	6
Tabla 3. Cardiopatías congénitas según la Fundación Española del Corazón.	8
Tabla 4. Objetivos perseguidos con esta propuesta	10
Tabla 5. Beneficios práctica actividad física en poblaciones especiales según (Sanz y Reina, 2012).	12
Tabla 7. Métodos subjetivos y objetivos de medida de la actividad física adaptado (Alegre et al., 2007)... ..	18
Tabla 8. Cuestionarios utilizados	19
Tabla 9. Test utilizados	19
Tabla 10. Datos post-realización batería AFISAL-INEFC.....	21
Tabla 11. Valoración del índice de masa corporal (IMC) y riesgo de enfermedad relacionado con el peso (adaptado de Jáquier 1987 y Bray 1992).....	22
Tabla 12. Valoración del índice cintura-caderas (ICC) y riesgo de enfermedad relacionado con la distribución de la grasa corporal (basado en ACSM 1995).	23
Tabla 13. Valoración de la fuerza máxima de prensión (kg) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).....	24
Tabla 14. Valoración del equilibrio estático monopodal sin visión (n.º de intentos en 1 min) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).	25
Tabla 15. Valoración de la flexibilidad anterior del troco (cm) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).	26
Tabla 16. Valoración de la fuerza explosiva del tren inferior: salto vertical (cm) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).....	27
Tabla 17. Valoración del consumo máximo de oxígeno estimado caminar 2 km (ml· kg ⁻¹ · min ⁻¹) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).....	28
Tabla 18. Información complementaria	29
Tabla 19. Componentes de la prescripción de ejercicio físico según (EXERNET, 2011).	33
Tabla 20. Temporalidad y frecuencia PEFI.....	34
Tabla 21. Fases de estructuración del PEFI según la guía PEFS	36
Tabla 22. Pautas de entrenamiento para el diseño de un programa de prescripción de actividad física para una distrofia muscular (LaFontaine & Toedebusch, 2005).....	39
Tabla 23. Ficha técnica para una estenosis valvular aortica adaptado (Alegre et al., 2007).....	40



ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Clasificación enfermedad neuromuscular adaptado (ASEM, 2008).	7
Figura 2. Monitor Holter (Palma Gámiz, Arribas Jiménez, González Juanatey, Marín Huerta, & Simarro Martín-Ambrosio, 2000).	17
Figura 3. Planificación anual.....	34

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1. Índice de masa corporal (IMC) según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>).....	22
Gráfico 2. Índice de cintura-caderas (ICC) según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>).....	23
Gráfico 3. Fuerza máxima de prensión según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>).....	24
Gráfico 4. Equilibrio estático monopodal sin visión según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>).....	25
Gráfico 5. Flexibilidad anterior del tronco según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>).	26
Gráfico 6. Fuerza explosiva del tren inferior (salto vertical) según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>). .	27
Gráfico 7. Consumo máximo de oxígeno estimado (prueba de caminar 2km) según edad y sexo adaptado (<i>Rodríguez et al., 1998b</i>).	28
Gráfico 8. Registro frecuencia cardíaca semanal	30

RESUMEN

El presente trabajo muestra el diseño de una propuesta metodológica para un programa de ejercicio físico individualizado. El programa va dirigido a un joven de 24 años con distrofia muscular por déficit parcial de merosina y estenosis valvular aortica. El objetivo es que dicho programa sea de utilidad a todos aquellos profesionales del ámbito de la actividad física y el deporte sin experiencia en este campo, de forma que tengan un modelo que les sea de ayuda para desarrollar sus competencias.

Para planificar un ejercicio físico totalmente individualizado, se hace una recogida bibliográfica de forma que conozcamos los aspectos más significativos de las dos patologías presentes en nuestro sujeto.

Disponer de la información médica, nos será de gran ayuda para elaborar minuciosamente las sesiones de trabajo. Además, complementaremos estos datos mediante diferentes instrumentos tales como cuestionarios y test que nos proporcionarán información tanto objetiva como subjetiva relacionada con la valoración físico-funcional, las habilidades de la vida diaria, la percepción de la salud y la motivación hacia el ejercicio físico de la persona en cuestión. Contextualizar el caso, constituirá los antecedentes necesarios para el desarrollo y la estructuración de la propuesta metodológica del programa.

Se utilizará la Guía PEFS, desarrollada por profesionales de la salud y del deporte, que indica las recomendaciones de actividad física correspondientes a distintas patologías. Contaremos así con los valores estandarizados de la metodología precisa que nos permitirán diseñar las sesiones individuales de entrenamiento.

Cabe destacar que el programa de ejercicio físico planteado no se lleva a la práctica, sino que se trata únicamente de una propuesta de intervención.

Palabras clave: distrofia muscular por déficit parcial de merosina, ejercicio físico, estenosis valvular aortica, plan de ejercicio físico individual.

RESUM

El present treball mostra el disseny d'una proposta metodològica per a un programa d'exercici físic individualitzat. El programa va dirigit a un jove de 24 anys amb distròfia muscular per dèficit parcial de merosina i estenosi valvular aòrtica. L'objectiu, és que aquest programa sigui d'utilitat a tots aquells professionals de l'àmbit de l'activitat física i l'esport sense experiència en aquest camp, de manera que tinguin un model d'ajuda per desenvolupar les seves competències.

Per planificar un exercici físic totalment individualitzat, es fa una recollida bibliogràfica de manera que coneguem els aspectes més significatius de les dues patologies presents en el nostre subjecte.

Disposar de la informació mèdica, ens serà de gran ajuda per elaborar minuciosament les sessions de treball. A més, complementarem aquestes dades mitjançant diferents mitjans com ara qüestionaris i tests que ens proporcionarà informació tant objectiva com subjectiva relacionada amb la valoració físico-funcional, les habilitats de la vida diària, la percepció de la salut i la motivació cap a l'exercici físic de la persona en qüestió. Contextualitzar el cas, constituirà els antecedents previs necessaris per al desenvolupament i l'estructuració de la proposta metodològica del programa.

S'utilitzarà la Guia PEFS, desenvolupada per professionals de la salut i de l'esport, que indica les recomanacions d'activitat física corresponents a diferents patologies. Comptarem així amb els valors estandarditzats de la metodologia precisa que ens permetran dissenyar les sessions individuals d'entrenament.

Cal destacar que el programa d'exercici físic plantejat no es porta a la pràctica, sinó que es tracta únicament d'una proposta d'intervenció.

Paraules clau: distròfia muscular per dèficit parcial de merosina, exercici físic, estenosi valvular aòrtica, pla d'exercici físic individual.

ABSTRACT

The present project shows the design of a methodological proposal for an individualized physical exercise program. The program is aimed at a 24-year-old man with muscular dystrophy due to partial merosine deficiency and aortic valvular stenosis. The objective is that this program is useful to all those professionals in the field of physical activity and sports without experience in this field, so that they have a useful model to develop

To plan a completely individualized physical exercise, a bibliographical collection is made so that we know the most significant aspects of the two pathologies present in our subject.

Having the medical information will be very useful for elaborating the work sessions meticulously. Moreover, we will complement this data through several means, such as questionnaires and tests which will provide us with both objective and subjective information related with physical-functional assessment, the skills of daily life, the perception of health and the motivation towards the physical exercise of the person concerned. Contextualize the case, constitutes the necessary background for the development and structuring of the methodological proposal of the program.

PEFS Guide will be used, developed by both healthcare and sport professionals, which suggests the recommendations of physical activity corresponding to different pathologies. Thus, we will count on the standardized values of the precise methodology that will enable us to design the individual training sessions.

It should be noted that the physical exercise program proposed is not carried out, but it is only a proposal for intervention.

Keywords: muscular dystrophy due to partial merosine deficiency, physical exercise, aortic valvular stenosis , individualized physical exercise program.

1. INTRODUCCIÓN

El siguiente Trabajo de Fin de Grado presenta una propuesta de intervención individualizada de actividad física destinada a una persona con una distrofia muscular por déficit parcial de merosina y una cardiopatía congénita.

Como profesionales de la actividad física y el deporte forma parte de nuestras competencias evaluar inicialmente las necesidades de nuestros clientes, es muy importante detectar las características individuales de cada uno de ellos. Para poder llegar a un conocimiento más profundo de cuál es el punto de partida, tendremos que hacer una buena revisión bibliográfica sobre las dos patologías presentes; conocerlas es lo más importante para poder adecuar un programa de actividad física totalmente personalizado y adaptado a los requerimientos de nuestro cliente.

Tener un buen conocimiento teórico y actualizado de dichas patologías nos ayudara a la hora de estructurar y planificar con más seguridad e individualidad las sesiones de ejercicio físico planteadas para nuestro sujeto, sin poner en riesgo su integridad física. Adaptar la actividad física a las características encontradas, es el camino que tendremos que tomar.

La elección del tema está motivada, en parte, por la estrecha relación que he tenido a lo largo de mi vida con el caso que trataremos. Compartir diferentes vivencias con este miembro de mi familia, me ha ayudado a cambiar mi visión personal, así como a proferir un respecto adicional a aquellas personas que se vean en la situación de tener que conciliar su día a día con algún tipo de discapacidad y que, con eso y a pesar de eso, cuentan con la ilusión por superarse. Así, nosotros también tenemos la obligación de acompañarlos y facilitarles en la medida de nuestras competencias el que puedan llevar a cabo un tipo de actividad física adaptada a sus necesidades.

En el caso de las personas con algún tipo de discapacidad, nosotros como profesionales de la actividad física y el deporte, deberíamos tener la capacidad de aplicar nuestros conocimientos a cualquier situación que se presente. Por eso debemos desarrollar un trabajo multidisciplinar para desplazar la desigualdad desgraciadamente aún presente en nuestra sociedad y trabajar por la igualdad de oportunidades.

Los nuevos modelos saludables recalcan que para la personas con algún tipo de discapacidad, la actividad física es un factor determinante para la prevención del deterioro físico y la rehabilitación, aportando beneficios fisiológicos, psicológicos y sociales (Shephard, 1995). Por ello, hacer este trabajo puede ser útil para aquellos con algún tipo de discapacidad que tengan la motivación de empezar a practicar un estilo de vida saludable realizando actividad física y obtener así una mejor calidad de vida.

2. MARCO TEÓRICO

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES: DESCRIPCIÓN GENERAL

Según la Revista Médica Clínica Las Condes, se concluye que *“las enfermedades neuromusculares (ENM) son un conjunto de enfermedades con síntomas clínicos que varían según la edad de presentación y el tipo de afectación primaria (músculo, unión neuromuscular, nervios o motoneurona inferior”* (Castiglioni, Bevilacqua, & Hervias, 2015, p.66). La pérdida constante de la fuerza muscular será la peculiaridad más vistosa, pudiendo así afectar a todas las articulaciones con rigidez muscular, pudiendo incluso llegar a la pérdida de la función (Amayra, López, & Lázaro, 2014).

Trataremos las enfermedades neuromusculares como crónicas, por lo que aquel que la padezca deberá convivir con los efectos de dicha enfermedad.

No se puede dar un tratamiento curativo, pero al seguir las pautas de una terapia paliativa y de prevención de complicaciones, se puede conseguir cierta disminución en el grado de afectación y mejorar la calidad de vida de muchas de estas personas (ASEM, 2008).

EPIDEMIOLOGÍA

El grupo de enfermedades neuromusculares incluye numerosas entidades, lo que unido al hecho de que se tratan de enfermedades raras, nos limita a la hora de encontrar estudios epidemiológicos sobre la prevalencia de estas en España (Sánchez, 2006).

La Federación ASEM estima alrededor de 60.000 personas afectadas de enfermedades neuromusculares en territorio español (Camacho et al., 2014).

	Prevalencia
Atrofias espinales	0,32 / 100.000
Distrofias Musculares	7-12 / 100.000
Miastenia Gravis	20 / 100.000

Tabla 1. Prevalencia en España de las principales enfermedades neuromusculares en 2005 adaptado (Sánchez, 2006, p. 29).

En la tabla 1 podemos apreciar que las distrofias musculares contaban con una prevalencia bastante baja (0,007-0,012%), ajustándose así a la definición de enfermedad rara (menos de 5/10.000 habitantes afectados).

	Total		
	Ambos sexos	Varones	Mujeres
Total	3787,4	1511,3	2276,2
Lesión Medular	108,3	51,9	56,4
Parkinson	115,5	48,1	67,4
Esclerosis múltiple	60,9	17,3	43,6
Distrofia muscular	286,3	101,8	184,5
Espina bífida/hidrocefalia	19,3	7,3	11,9
Accidentes cerebrovasculares	329,5	150,9	178,6
Parálisis cerebral	82,2	42,6	39,6
Daño cerebral adquirido	177,3	94,9	82,4
Alzheimer	167,7	44,5	123,1
Otras demencias	163,6	56,1	107,4
Enfermedades raras	117,4	42,2	75,2
Total, Neurológicas	1659,2	667,4	991,5

Tabla 2. Población con discapacidad según la enfermedad por edad y sexo adaptado (INE, 2008).

En la tabla 2 podemos diferenciar de manera cuantitativa la diferencia existente entre los afectados varones y mujeres entre la gran variedad de enfermedades neurológicas prevalentes en España. Los valores que realmente nos importan para desarrollar nuestro trabajo son los expresados en las distrofias musculares, observando que estas están en segundo lugar en cuanto al total de afectados entre la población con una mayor afectación en el colectivo femenino.

ETIOLOGÍA

La Guía de las Enfermedades Neuromusculares, información y apoyo a las familias, clasifica las enfermedades neuromusculares, según su causa u origen en dos tipos: genéticas y adquiridas.

- ENM genéticas: son causadas por alteraciones en el genoma, desarrollada de novo o heredadas de uno o ambos progenitores (Penchaszadeh, 1993).

Atendiendo a la forma hereditaria, existen diferentes patrones de herencia: autosómica dominante, autosómico recesivo y recesivo ligado al sexo. En concreto, la distrofia muscular por déficit parcial de merosina obedece a un patrón autosómico recesivo en el cual es necesario la presencia de un gen alterado en ambos cromosomas (tanto el de origen paterno como el materno) para que se exprese la enfermedad. Aquí, si únicamente uno de los cromosomas contiene el gen que origina la patología, el sujeto será portador, pero no la expresará. Por tanto, si ambos progenitores son portadores, el hijo tendrá un 25% de probabilidades de mostrarla fenotípicamente (Rodés, Piqué, & Trilla, 2007).

- ENM congénitas: anomalía estructural o funcional, adquirida durante la vida intrauterina, pudiendo ser detectado en el embarazo, el parto o a lo largo de la vida del individuo (OMS, 2015).

CLASIFICACIÓN

Las distrofias musculares consisten en debilidad muscular progresiva, definiendo “distrofia” como un incremento en la variabilidad del tamaño de las fibras musculares, un incremento del tejido conjuntivo, y presencia de degeneración y regeneración de fibras (Erazo-Torricelli, 2004).

Según la Asociación de Enfermedades Neuromusculares en España, los principales grupos relativos a la infancia se clasifican tal y como indica la figura 1:

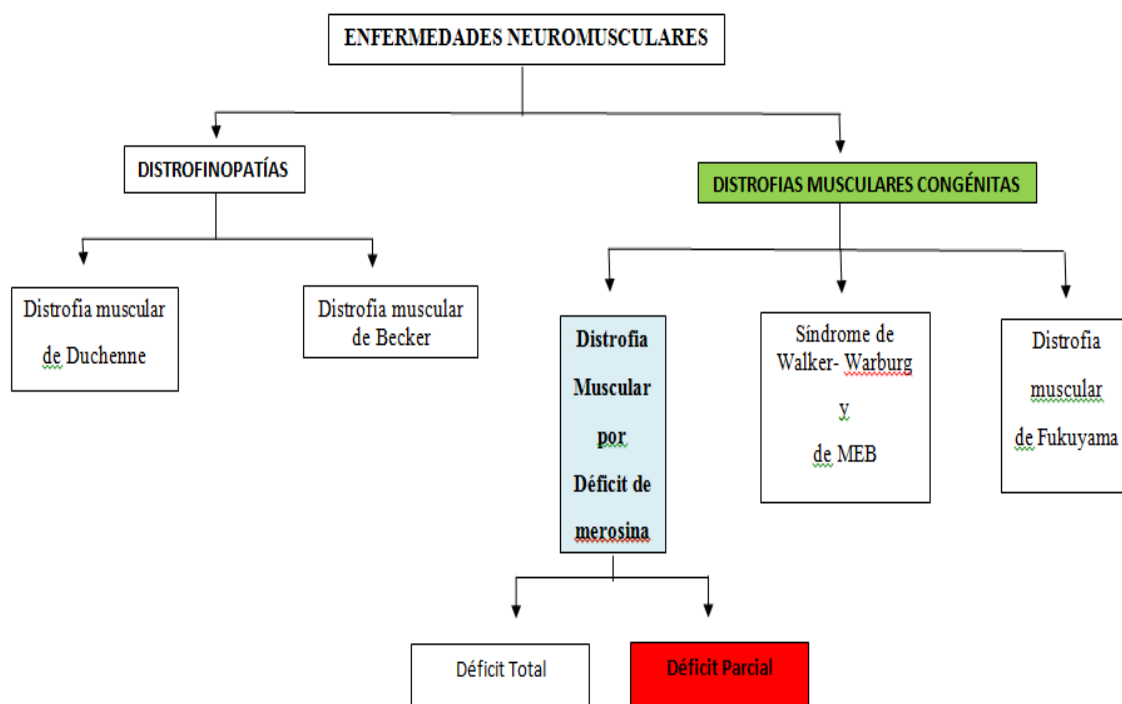


Figura 1. Clasificación enfermedad neuromuscular adaptado (ASEM, 2008).

En la figura 1 podemos observar la clasificación de las enfermedades neuromusculares existentes, donde la distrofia muscular por déficit parcial de merosina que tiene nuestro sujeto se encuentra dentro de la familia de las distrofias musculares congénitas.

Los pacientes con este tipo carecen de parte de la cantidad normal de la proteína merosina o laminina 2. Esta forma de distrofia muscular congénita progresa muy lentamente o, podemos encontrar casos, en que no evolucione (Naom et al., 1998).

Los problemas más frecuentes en este tipo de patología serán las contracturas, sin ningún retraso en la capacidad mental (Fejerman & Fernández, 2007).

TRATAMIENTO

Actualmente no existe cura para las distrofias musculares, pero sí diversas líneas de tratamiento que ayuden a mejorar la calidad de vida. Atendiendo a nuestro campo de actuación, nos referiremos principalmente a la terapia física para paliar y prevenir posibles complicaciones en el transcurso de la enfermedad.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

DEFINICIÓN

Se define como cardiopatía congénita (CC): *“alteraciones estructurales del corazón o de los grandes vasos que presentan o potencialmente tienen el riesgo de un compromiso funcional”* (Madrid & Restrepo, 2013).

Cardiopatías congénitas	
Con cortocircuito izquierda-derecha	-Comunicación interventricular (CIV) -Comunicación interauricular (CIA) -Ductus
Con obstrucción al flujo de sangre	-Estenosis pulmonar (EP) -Estenosis aortica (EA) -Coartación de aorta (CA)
Con cianosis	-Tetralogía de Fallot

Tabla 3. Cardiopatías congénitas según la Fundación Española del Corazón.

La persona la cual irá dirigido el plan de entrenamiento presenta una estenosis valvular aórtica, malformación de la válvula aórtica, que produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo, con el subtipo de la válvula bicúspide (forma congénita) (Venegas, 2015).

ETIOLOGÍA

Las principales causas son: genéticas, ambientales y multifactorial (Perich, 2008).

INCIDENCIA

La válvula aórtica bicúspide predomina en el sexo masculino entre el 0,5-1,4% de la población total. Con una prevalencia de estenosis aortica del 0,3-0,5% en la población general y un 2-7% en la población >65 años (Sánchez-villalobos & Uribe-castro, 2016).

EXPLORACIÓN

Dada la heterogeneidad de cardiopatías congénitas, éstas podrían manifestarse más precoz o más tardíamente según el caso. De manera que sería interesante conocer los síntomas y signos compatibles con dicha patología (fatiga, dolor anginoso o síncope con el esfuerzo), para reconocerlos a través de una entrevista, e indicar la conveniencia de un reconocimiento médico, para evitar desencadenar un episodio grave a consecuencia del ejercicio físico aplicado a una persona con CC no diagnosticada y menor de 40 años, ya que a mayores de 40 años que quieran realizar deporte se deben someter a una revisión médica según recomendaciones sanitarias.

La sospecha diagnóstica por parte del médico se basará en la anamnesis, la exploración física, radiografía de tórax y ECG. La prueba diagnóstica definitiva será la ecocardiografía-Doppler, que además clasificará la EA° en ligera, moderada o severa. (Perich, 2008).

Adicionalmente, en un paciente joven asintomático que quiera practicar ejercicio físico, sería recomendable realizar una prueba de esfuerzo para valorar si se desencadena hipotensión o signos de isquemia con el ejercicio (Perich, 2008).

TRATAMIENTO

Existen diferentes tratamientos según la CC concreta y la severidad de ésta:

- EA° leve-moderada: control ecocardiográfico.
- EA° moderada: seguimiento conservador para valorar progresión. Si los pacientes quieren practicar alguna actividad física, se les desaconsejarán los deportes de competición, indicándoles en cambio, actividades recreativas, no sin antes realizarse una prueba de esfuerzo para asegurarnos de su tolerancia, como hemos mencionado anteriormente.
- EA° severa: tratamiento quirúrgico (valvuloplastia percutánea, valvulotomía y recambio valvular).

3. OBJETIVOS PERSEGUIDOS CON ESTA PROPUESTA

<p>Objetivo general</p>	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Diseñar un programa de actividad física para una persona con distrofia muscular por déficit parcial de merosina con una estenosis valvular aortica, para mejorar y mantener un estilo de vida saludable a través de sesiones de ejercicio físico individualizadas, evitando un deterioro de sus dos patologías.
<p>Objetivos específicos</p>	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Detectar casos potenciales relacionados con las patologías expuestas mediante una revisión bibliográfica y recomendaciones médicas específicas. ✓ Evaluar las capacidades físicas del sujeto mediante instrumentos eficaces. diferentes test para determinar físicas del sujeto. ✓ Planificar diferentes sesiones de trabajo, incidiendo en el trabajo multifuncional de las diferentes capacidades físicas para evitar la debilidad muscular. ✓ Evaluar la evolución de sus capacidades mediante instrumentos adecuados durante el desarrollo del programa de ejercicio físico individualizado.

Tabla 4. Objetivos perseguidos con esta propuesta

4. CONTEXTUALIZACIÓN DEL CASO

Si pretendemos diseñar y estructurar un programa de actividad física totalmente individualizado para una persona con un tipo determinado de discapacidad es primordial inicialmente conocer información general relativa al sujeto, ya que cuenta con necesidades especiales, y así poder contextualizar el caso que nos ocupa.

Características personales de identificación

Muestra

Descripción del sujeto

En este punto lo que se busca es conocer el contexto del sujeto para poder averiguar sus cualidades y sus defectos personales, su historia clínica y hacer una recogida de datos que nos servirán en el momento de plantear y elaborar su programa individualizado de ejercicio físico.

Generalidades del sujeto

El sujeto elegido es un joven de 24 años con una altura de 165 cm, un peso de 61.0 kg y un 22,4% de grasa corporal. Ha estado practicando natación por cuenta propia desde la infancia y actualmente realiza dos sesiones semanales en la piscina. También está capacitado, por ejemplo, para realizar senderismo y rutas con bicicleta siempre adaptadas a sus características. Intentaremos no desvincular de su rutina deportiva las actividades anteriormente dichas ya que, si él se siente cómodo y es capaz de practicarlas, será un hándicap a la hora de elaborar sus sesiones semanales.

Tuvo una escolarización totalmente normal donde solamente necesito adaptaciones curriculares en la asignatura de educación física. Estas, consistían en substituir las clases de esta asignatura por sesiones individuales en el mismo centro con la ayuda y supervisión de una fisioterapeuta, donde se le adaptaban y organizaban diferentes ejercicios.

El plan de entrenamiento que desarrollará es por su propia motivación e iniciativa, queriendo mantenerse en forma y que su discapacidad a medida que vayan pasando los años, no empeore (Sanz y Reina, 2012).

Su implicación en el trabajo ha sido excelente, colaborando al máximo para poder sacar provecho de un plan de entrenamiento individualizado, a fin de conseguir ventajas en relación a su calidad de vida.

La mentalidad positiva y espíritu superador de nuestro sujeto ha facilitado mucho el trabajo en todos los sentidos.

Beneficios de la actividad física

Según Sanz y Reina (2012), la práctica de actividad física y adaptada en poblaciones especiales trae beneficios como se indica en la tabla 5:

Sistema cardiovascular	<ul style="list-style-type: none">✓ Fortalecimiento del músculo cardíaco mejorando la contractibilidad del corazón.✓ Entrenamiento aeróbico, permite aumentar la capacidad cardíaca.✓ Entrenamiento anaeróbico, aumenta el grosor del miocardio.✓ Disminución de la frecuencia cardíaca en reposo y durante el ejercicio✓ Aumento de la capilarización cardíaca, mejora el transporte de oxígeno a los tejidos y mejora el retorno venoso.✓ Prevención enfermedades cardíacas✓ Mantenimiento de la elasticidad arterial✓ Reducción del riesgo de hipertensión arterial
Sistema respiratorio	<ul style="list-style-type: none">✓ Mejora la capacidad pulmonar, unida a una disminución del volumen residual respiratorio✓ Mejora de los músculos respiratorios✓ Disminución de la frecuencia respiratoria por un aumento de la capacidad vital
Sistema metabólico y endocrino	<ul style="list-style-type: none">✓ Aumento del consumo basal✓ Disminución del colesterol✓ Ayuda a la prevención y el control del sobrepeso la obesidad y ayuda a mantener un peso adecuado✓ Incremento de la sensibilidad a la insulina
Aparato locomotor	<ul style="list-style-type: none">✓ Mantenimiento de los músculos con un tono y capacidad funcional adecuados✓ Conservación de la flexibilidad de las articulaciones, permitiendo una mayor relación con el medio y una autonomía mayores✓ Mantener íntegros los tejidos de las articulaciones sometidos a razonamientos y desgaste✓ Reducción de la pérdida de calcio y otras sales minerales en los huesos
Nivel psicológico y emocional	<ul style="list-style-type: none">✓ Disminución de la ansiedad o depresión✓ Mejora en aspectos como autoconcepto, autoestima o imagen corporal✓ Disminución del estrés y la agresividad. Descenso del estado de ánimo negativo, de la desesperación, aminorando la soledad e incrementando la felicidad✓ Mejora los niveles de sueño✓ Favorece el compañerismo, la cooperación, las relaciones afectivas y la solidaridad
Otros beneficios	<ul style="list-style-type: none">✓ Disminución del riesgo de aparición de cáncer, especialmente el de mama, o el de colon✓ Evitar el riesgo de perder movilidad

Tabla 5. Beneficios práctica actividad física en poblaciones especiales según (Sanz y Reina, 2012).

Estos efectos positivos que refleja la tabla anterior sobre los diferentes sistemas del cuerpo en poblaciones especiales pueden ser beneficiosos siempre y cuando la actividad física se adapte a las circunstancias personales de cada individuo, pudiendo llegar a evitar un deterioro funcional progresivo total.

Teniendo en cuenta y sabiendo que la práctica regular de actividad física tiene efectos beneficiosos para la salud, como profesionales del ámbito de la actividad física y la salud tendremos que trabajar para dar solución a un problema generalmente dado en las personas con discapacidad donde expresan el deseo de practicar actividad física, pero debido a su discapacidad no cuentan con las condiciones y/o asistencia que les dé la oportunidad de hacerlo.

En el ámbito de la Ciencias de la Salud, la Actividad Física y el Deporte, la Actividad Física Adaptada trata de dar respuesta a la contrariedad anteriormente dicha, creando una igualdad de oportunidades y facilitando el acceso a los programas de práctica de actividad física, ejercicio y deporte de las personas con discapacidad.

El sedentarismo está presente entre el colectivo de personas con discapacidad física, que en muchas ocasiones se traduce en un mito que debemos erradicar. También hay que denunciar las barreras que ofrece nuestra sociedad por presentar actitudes de prejuicio hacia estas personas, por lo tanto, la actividad física nos tiene que servir como mecanismo para la inclusión e integración de la diversidad.

Del mismo modo las necesidades de práctica de actividad física de las personas con características diferentes son similares al resto de población, requiriendo un trabajo de la capacidad aeróbica, fuerza y resistencia de fuerza, así como la movilidad y flexibilidad. Para que el programa diseñado tenga éxito no hemos de olvidar las particularidades específicas de cada discapacidad y sobre todo de cada individuo, con el objetivo de personalizar al máximo el diseño para tener mayores posibilidades de triunfo.

Los objetivos primordiales en toda discapacidad física es el de mejorar y/o mantener la funcionalidad.

Como afecta EF/AF en las distrofias musculares y en las cardiopatías congénitas

Recomendaciones para el ejercicio físico en individuos con distrofia muscular

Durante mucho tiempo los expertos se han preguntado si el ejercicio muscular era beneficioso o perjudicial en los pacientes con distrofias musculares.

La debilidad muscular que presentan estas personas es la principal causa de su degeneración muscular. El ejercicio debe de tomar un papel importantísimo siempre y cuando tome protagonismo frente al retraso en la pérdida de fuerza y del tejido muscular.

Después de haber hecho una revisión bibliográfica exhaustiva sobre si el ejercicio físico mejora la fuerza muscular en las distrofias musculares, no podemos generalizar esta afirmación.

El beneficio encontrado entre las revisiones de diferentes estudios es limitado, donde los efectos perjudiciales podrían existir. Hay insuficientes estudios que aborden la relación entre ejercicio y distrofias musculares.

Así pues, las recomendaciones para la prescripción del ejercicio físico en este colectivo vienen dadas por la opinión de los expertos médicos en dicha materia, por lo que, como profesionales del ámbito deportivo, la información proporcionada por los médicos encargados de la supervisión de la enfermedad del individuo y la experiencia propia de los afectados nos tienen que servir a la hora de planificar cualquier tipo de ejercicio para estos (Gianola et al., 2013).

Si nos centramos en la manifestación principal de pérdida de fuerza muscular, ésta repercute negativamente en la actividad física, en el caso que nos encontramos perturba la carrera. Pudiendo llegar a entorpecer en las actividades básicas de la vida diaria.

En un programa de ejercicio físico la principal meta que tendríamos que plantearnos sería aumentar la fuerza muscular de nuestro sujeto o intentar retardar el debilitamiento de esta. Todo esto, conociendo la enfermedad previamente y sacando conclusiones del tipo de persona que se nos presenta.

Los ejercicios aeróbicos en cinta, bicicleta, marcha, remo, natación serán útiles para el aumento de la fuerza muscular.

Finalmente las actividades que planteemos tendrán que realizarse de forma controlada y estar constantemente supervisadas, evitar el dolor y la fatiga será la medida primordial para la ejecución práctica de las sesiones (Febrer, 2008).

Recomendaciones para el ejercicio físico en personas con cardiopatías congénitas

El ejercicio físico en personas que padezcan una cardiopatía congénita tiene que ser un punto que favorezca su salud y evitar agravarla.

Actualmente gracias a la buena actuación médica siguiendo sus pautas en cada paciente y partiendo del concepto de individualización, la esperanza de vida de este colectivo se ha visto aumentada.

Para prescribir ejercicio físico a estas personas, un profesional de la actividad física tiene que hacerlo de la mejor manera posible para evitar complicaciones durante la práctica (muertes súbitas, arritmias), por eso se tiene que estar totalmente informado de cada caso y crear un vínculo entre paciente, doctor y entrenador para ir en la misma dirección, cuya meta será el bienestar de la persona tratada (Cárdenes-león, García-salvador, Quintana-casanova, & Medina-fernández, 2016).

A pesar del aumento de la supervivencia de muchos pacientes, no se da una información generalizada de consejos para la realización de actividad física segura, por lo que frecuentemente las personas con algún tipo de cardiopatía congénita por miedo o por desinformación, sigue un camino hacia el sedentarismo. La razón para no caer en este bucle será evitar posibles casos de sobrepeso cuya aparición pondría en compromiso el sistema vascular de éstas (Cárdenes-león et al., 2016).

Como profesionales del ámbito deportivo tenemos que romper con estos tabúes y animar a las personas con afectaciones del corazón a realizar algún tipo de actividad



física, por mínima que sea, siempre haciendo hincapié en la personalización en cada caso concreto.

Debemos seguir con la línea de muchos estudios realizados sobre los beneficios que comportan las actividades deportivas sobre la calidad de vida y las diferentes cardiopatías congénitas, pudiendo llegar a un estatus psicológico ideal (Jiménez, Martínez, Miró, & Sánchez, 2008).

Recomendaciones específicas para el ejercicio físico en una válvula aórtica bicúspide

Cualquier paciente con válvula aórtica bicúspide que quiera realizar actividad física no debe usar dicha condición como impedimento, si es lo que realmente desea. Pero detrás de esta afirmación existe una excepción en cuanto al entrenamiento regular de alta intensidad en deportistas, ya que podría tener un alto riesgo cardíaco si no se llevase un control exhaustivo de cada caso. Por ejemplo, en muchos sitios se utiliza un protocolo denominado screening pre-participación donde se utilizan diferentes métodos diagnósticos (exámenes físicos, auscultaciones cardíacas) (Cárdenas-león et al., 2016).



Recomendaciones para una estenosis valvular aórtica

Características fisiológicas y medicas relevantes	Las valvulopatías son enfermedades heterogenias. Las causas son diversas: congénitas y secundarias a otras cardiopatías. Según la válvula afectada, puede haber riesgo de muerte súbita, que se incrementa durante el esfuerzo.	
Estenosis aórtica	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Riesgo de muerte súbita cuando la gravedad de la estenosis es elevada. ▪ Clasificación según el gradiente de presión trans valvular (gradiente sistólico máximo entre VE y aorta). Por ecografía Doppler o cateterismo. <ul style="list-style-type: none"> ○ Ligera: < 30 mmHg ○ Moderada: entre 30 y 50 mmHg ○ Grave: > 50 mmHg 	<p>Actividades recomendadas estenosis aórtica</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ligera: No hay limitaciones ▪ Ligera o moderada, asintomáticos: ejercicio de intensidad baja (Ejercicios hasta 3 MET) y media (Ejercicios entre 3 y 6 MET), siempre que el componente isométrico sea mínimo. ▪ Ligera o moderada, asintomáticos, pero con signos de hipertrofia del VE: ejercicio de intensidad baja. ▪ Ligera o moderada con arritmias supra ventriculares o ventriculares frecuentes en reposo: ejercicio de intensidad baja. ▪ Grave: excluidos.
Objetivos específicos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Conocer el diagnostico específico de la valvulopatía. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Evaluar el grado de gravedad. ▪ Valorar el riesgo de muerte súbita. 	
Precauciones	<p>Antes de realizar ejercicio evaluar:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Grado de gravedad: ECG, RX de tórax y ecocardiograma Doppler. ▪ Repercusión funcional: prueba de esfuerzo y estudios isotópicos (VEST). <ul style="list-style-type: none"> ▪ Importancia de la prueba de esfuerzo 	

Tabla 6. Ficha sanitaria para una estenosis valvular aortica adaptado de: (Alegre et al., 2007).

5. EVALUACIÓN INICIAL

Características generales de la deficiencia

Nos encontramos delante de un chico que, a los 18 meses de edad, nacido por cesárea, con un peso y talla adecuados para la edad de gestación, sus padres objetivaron dificultad en la deambulación requiriendo ayuda para la bipedestación.

Ingresa en julio de 1998 en el Hospital Clínico de Tortosa para ser sometido a un estudio de hipotonía con las pruebas correspondientes.

En el examen físico destacó una debilidad muscular, es decir, un tono muscular por debajo de los valores normales.

Finalmente, se le diagnostica una distrofia muscular congénita por déficit parcial de merosina.

A sus 22 años mediante los controles anuales cardiacos en el Hospital Clínico de Barcelona, además de válvula aórtica bivalva no genética.

Después de realizar un cronograma clínico podemos extraer que tenemos un sujeto con un historial bastante homogéneo en cada año de sus revisiones, es decir, en estas revisiones periódicas no se observan cambios significativos relativos a su distrofia muscular y a su cardiopatía.

Aun así, sus médicos no le desaconsejan realizar actividad física, sino que le recomiendan desarrollarla de manera adecuada y totalmente supervisada por un profesional de la actividad física y el deporte.

En su última consulta al cardiólogo se realiza un Holter (figura 2) para un control más exhaustivo de su dolencia cardiaca. El monitor Holter, es una máquina que registra los ritmos cardiacos de forma continua, dónde el sujeto lleva puesto de 24 a 48 horas durante su actividad cotidiana.

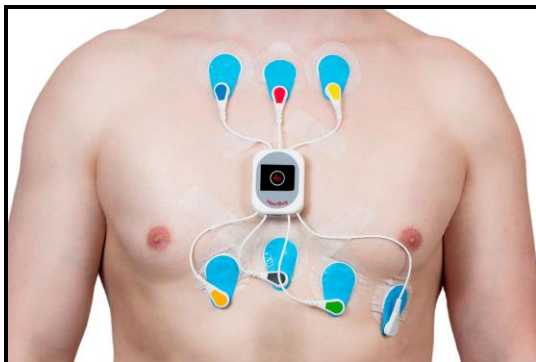


Figura 2. Monitor Holter (Palma Gámiz, Arribas Jiménez, González Juanatey, Marín Huerta, & Simarro Martín-Ambrosio, 2000).

EVALUACIÓN DE ENTRADA – NIVEL ACTUAL DE COMPETENCIAS

Según Molina (1987) tenemos que realizar un “*diagnóstico diferencial*” para obtener en la medida de lo posible la máxima información de nuestro individuo y así poder individualizar la metodología de trabajo más adecuada. Nos planteamos un objetivo, encontrar sus principales conocimientos psicológicos, pedagógicos y sociales utilizando diferentes métodos tanto subjetivos como objetivos, detallados seguidamente.

La obtención de dichos datos nos servirá de base para la elaboración de las partes de nuestro programa de actividad física individual (Monereo, 1987). Con esta evaluación inicial tenemos que ser capaces de identificar los puntos fuertes de nuestro sujeto y las contraindicaciones para él. Únicamente de los valores obtenidos nos quedaremos con los que veamos que nos puedan ser útiles para nuestra idea de programa.

Los instrumentos utilizados serán un pulsómetro que incluye podómetro y acelerómetro. Encontraremos un ejemplo de registro de datos en las gráficas pertinentes en el apartado de los anexos.

Y con los diferentes cuestionarios y test validados que aparecen en la tabla 6 podremos tener una impresión de cómo orientar la metodología de nuestro plan individual de actividad física que más tarde tendremos que planificar.

Métodos de valoración de la actividad física	
Métodos subjetivos	
Cuestionarios	Instrumentos válidos para conocer subjetivamente el estatus de la persona en diferentes categorías de actividad física.
Métodos objetivos	
Pulsómetros	Instrumento utilizado para medir la frecuencia cardiaca de la persona y permitir tener un control de la intensidad de la actividad física realizada.
Podómetros	Dispositivo utilizado para contar el número de pasos que ejecuta una persona en un determinado período de tiempo (mañana-noche). Muy útil para medir la actividad física cuando se camina o se corre.
Acelerómetros	Instrumento que mide la frecuencia, duración e intensidad de la actividad física.

Tabla 7. Métodos subjetivos y objetivos de medida de la actividad física adaptado de: (Alegre et al., 2007).

VALORACIÓN FÍSICO-FUNCIONAL

Cuestionarios para la valoración de la actividad física

SF-36 (Alonso; Regidor; Barrio; Prieto; Rodríguez; de la Fuente, 1999).	Cuestionario sobre percepción de la salud. Utilizado en investigaciones médicas, de salud mental y en investigaciones relacionadas estrechamente con la salud. Nos ofrece una visión del estado de salud de la persona. Fácil y rápido de rellenar, también sencillo de evaluar.
Behavioral Regulation in Exercise Questionnaire-2 (BREQ-2) (Markland y Tobin, 2004).	Medición de la motivación hacia la actividad física.
Índice de Barthel (Cid Ruzafa y Damián Moreno, 1997)	Medición de la capacidad de la persona para la realización de diez actividades básicas de la vida diaria, obteniéndose una estimación cuantitativa del grado de dependencia del sujeto.

Tabla 8. Cuestionarios utilizados

Test de medición de la condición física

La batería utilizada para poder cuantificar el nivel de desarrollo de las capacidades y cualidades físicas de la persona será la comentada a continuación (tabla 9).

Batería AFISAL (Rodríguez et al., 1998a)	Serie de pruebas para la valoración de la condición física saludable en adultos
--	---

Tabla 9. Test utilizados

Análisis e interpretación de los resultados obtenidos

Una vez elegidos los diferentes instrumentos (cuestionarios y test), seguidamente se hará una valoración de la recolección de datos, cabe destacar que todos los métodos utilizados están validados para su puesta en funcionamiento.

SF-36

Una vez obtenidas las respuestas de dicho cuestionario podemos extraer la siguiente información:



El sujeto en sí tiene una actitud positiva en cuanto a la visualización de su salud personal, incluso se siente mejor ahora que hace un año, posiblemente debido a la realización de actividades acuáticas semanalmente por cuenta propia.

En un día normal presenta dificultades a la hora de realizar esfuerzos intensos, como correr, levantar objetos pesados o participar en deportes intensos, en cambio, para los esfuerzos moderados no presenta ninguna limitación, por ejemplo, mover una mesa, caminar más de una hora o incluso llevar la bolsa de la compra.

No obstante, su estado de salud le limita mucho a la hora de subir escaleras y agacharse o arrodillarse.

Observamos un aspecto interesante, si queremos utilizar ejercicio aeróbico en su plan de entrenamiento: no existe ningún impedimento para caminar 1km o más.

Las actividades de su vida cotidiana no se han visto interrumpidas ni por su salud física ni por la emocional.

Finalmente vemos que hace una valoración muy positiva en cuanto a la progresión de su salud diaria, viendo que tiene tendencia a una mentalidad fuerte y sana.

Behavioral Regulation in Exercise Questionnaire-2 (BREQ-2)

El grado de motivación hacia la actividad física es de alta concienciación, ya que él ve una obtención de beneficios para su cuerpo realizando ejercicio y le gusta practicarlo regularmente. Si no lo realiza se siente mal consigo mismo, ya que no seguir su rutina le produce insatisfacción. Encuentra un gran apoyo que sus familiares y amigos, quienes le motivan a no dejar la práctica de ejercicio físico. Además, manifiesta lo importante que considera dicho apoyo.

Índice de Barthel

Hecha la medición para determinar la capacidad de la persona para la realización de 10 actividades básicas de la vida diaria (anexo 5) y basándonos en la interpretación sugerida por (Shah, Vanclay, & Cooper, 1989), donde hace una clasificación de las puntuaciones una vez sumados todos los valores obtenidos en el test, entre 0 puntos (dependencia total) y 100 puntos (independencia), nuestro resultado final es que el sujeto obtiene 100 puntos y lo declaramos con independencia para la realización de las actividades de la vida diaria.

Batería AFISAL-INEFC

En este apartado se presentan diferentes valores proporcionados una vez se le ha hecho la valoración de la condición física mediante la batería AFISAL-INEFC mediante la ejecución de 8 pruebas plasmadas en la tabla 10.

La elección del test viene justificada por su facilidad aplicativa y porque nos permite cuantificar el nivel de sus capacidades físicas y valorar si es apto para llevar a cabo un programa de actividad física.

Cuestionario de aptitud para la actividad física Ver Anexo 7					
Valoración de la composición corporal	Talla (cm) 165	Índice Masa corporal (IMC) KG/M2 22,4%	Perímetro cintura (cm) 84,0	Perímetro caderas (cm) 93,5	Índice Cintura-Caderas (ICC) 0,89
Fuerza máxima de prensión bimanual (kg)	Mano derecha 20	Mano izquierda 20	Derecha + Izquierda 40		
Equilibrio estático monopodal sin visión		Número de intentos en 1 minuto 9			
Fuerza resistencia abdominal		Número de encorvadas NO REALIZADA *Por imposibilidad de ejecución por parte del individuo			
Flexibilidad anterior del tronco		Distancia máx. (cm) 28			
Fuerza explosiva del tren inferior (salto vertical)		Altura desplazamiento vertical máx. (cm) 30			
Prueba submáxima de predicción del consumo máximo de oxígeno (caminar 2 kilómetros) (Oja et al. 1991)	Tiempo 2km 00:21:40 min	Frecuencia cardíaca (p/min) 163	VO2max (ml/kg. Min) 19,77		

Tabla 10. Datos post-realización batería AFISAL-INEFC.

Análisis e interpretación de los resultados obtenidos

Una vez aplicada la batería AFISAL-INEFC y obtenidos los resultados haremos una valoración utilizando un criterio normativo, comparando los valores alcanzados por nuestro sujeto con datos externos de referencia, para poder establecer un nivel condicional de nuestro sujeto respecto a las personas de su sexo y edad (Rodríguez, 1998).

Los resultados se muestran en la tabla 10, donde seguidamente se hace un resumen mediante gráficas y tablas para que las ideas queden expresadas con mayor claridad.

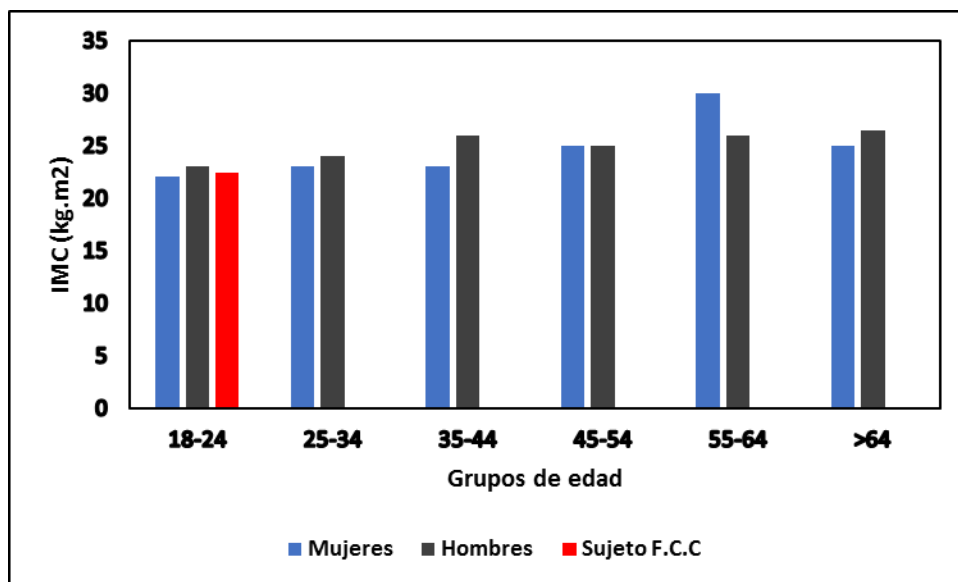


Gráfico 1. Índice de masa corporal (IMC) según edad y sexo adaptado (Rodríguez et al., 1998b).

IMC (kg·m-2)					
<20	20-24,9	25-29,9	30-34,9	35-40	>40
Delgadez excesiva	Peso saludable	Obesidad grado 1 (sobrepeso)	Obesidad grado 2	Obesidad grado 2	Obesidad grado 3 (mórbida)
Riesgo moderado	Riesgo muy bajo	Riesgo bajo	Riesgo moderado	Riesgo alto	Riesgo muy alto

Tabla 11. Valoración del índice de masa corporal (IMC) y riesgo de enfermedad relacionado con el peso (adaptado de Jáquier 1987 y Bray 1992).

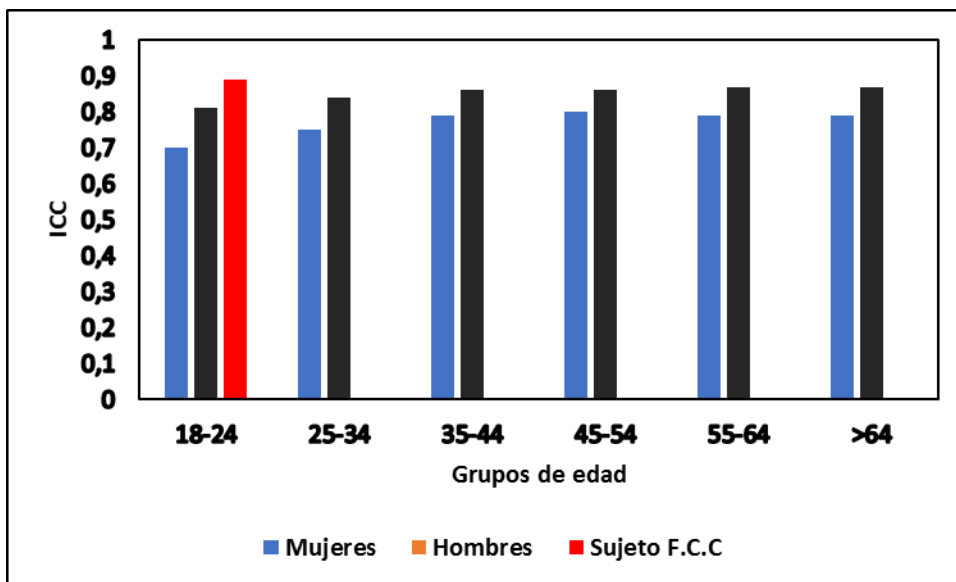


Gráfico 2. Índice de cintura-caderas (ICC) según edad y sexo adaptado (Rodríguez *et al.*, 1998b).

	HOMBRES	MUJERES
Riesgo menor	≤0,95	≤0,86
Riesgo elevado (obesidad androide o central)	>0,95	>0,86

Tabla 12. Valoración del índice cintura-caderas (ICC) y riesgo de enfermedad relacionado con la distribución de la grasa corporal (basado en ACSM 1995).

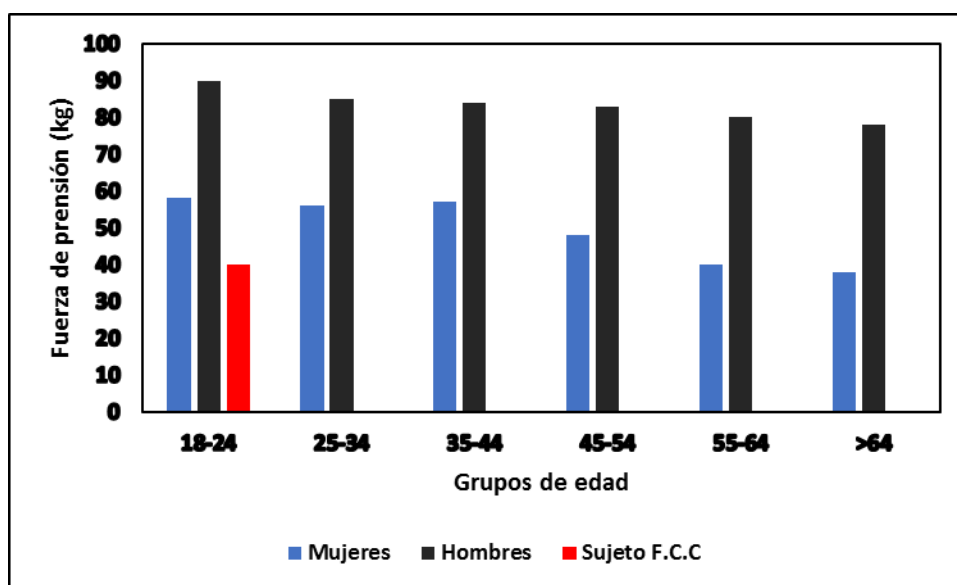


Gráfico 3. Fuerza máxima de prensión según edad y sexo adaptado (Rodríguez et al., 1998b).

EDAD					
Hombres	Muy bajo	Bajo	Medio	Alto	Muy alto
18-24	<72	72-84	85-97	98-111	>111
25-34	<69	69-80	81-92	93-105	>105
35-44	<59	59-74	75-90	91-107	>107
45-54	<60	60-73	74-87	88-102	>102
55-64	<52	52-63	64-75	76-88	>88
≥65	<45	45-57	58-70	71-84	>84
Mujeres					
18-24	<39	39-49	50-60	61-72	>72
25-34	<32	32-43	44-55	56-68	>68
35-44	<27	27-41	42-56	57-72	>72
45-54	<28	28-36	37-45	46-55	>55
55-64	<22	22-31	31-39	40-49	>49
≥65	<11	21-26	27-32	33-39	>39

Tabla 13. Valoración de la fuerza máxima de prensión (kg) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).

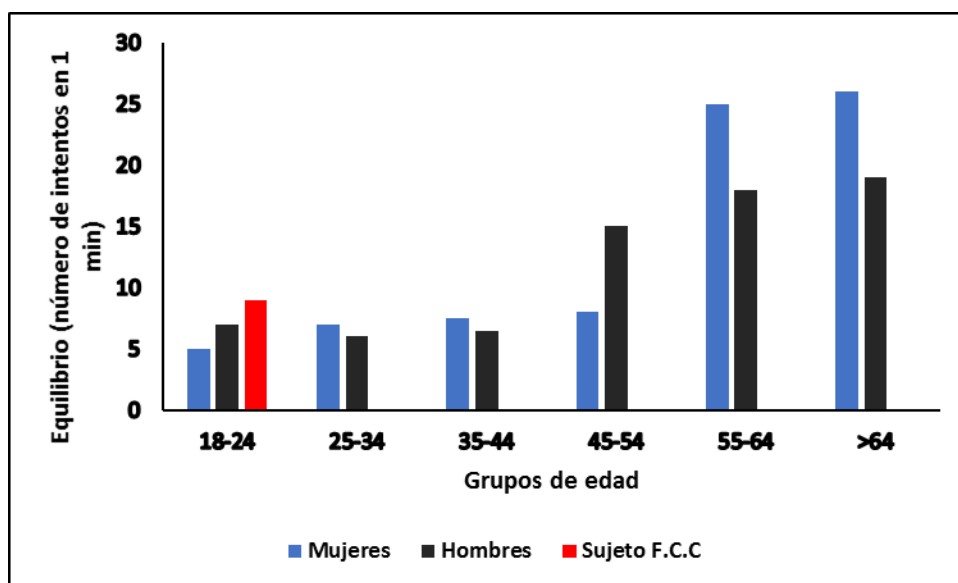


Gráfico 4. Equilibrio estático monopodal sin visión según edad y sexo adaptado (Rodríguez et al., 1998b).

EDAD					
Hombres	Muy bajo	Bajo	Medio	Alto	Muy alto
18-24	<10	7-10	5-6	2-4	1
25-34	<12	9-12	5-8	2-7	1
35-44	<16	12-16	7-11	2-6	1
45-54	<29	22-29	14-21	6-13	<6
55-64	<30	25-30	15-24	5-14	<5
≥ 65	<30	26-30	17-25	7-16	<7
Mujeres					
18-24	>10	8-10	5-7	2-4	1
25-34	>15	11-15	6-10	2-5	1
35-44	>15	12-15	8-11	4-7	<4
45-54	>17	14-17	10-13	6-9	<6
55-64	>30	21-25	21-25	13-20	<13
≥ 65	>30	22-25	22-25	18-21	<18

Tabla 14. Valoración del equilibrio estático monopodal sin visión (n.º de intentos en 1 min) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).

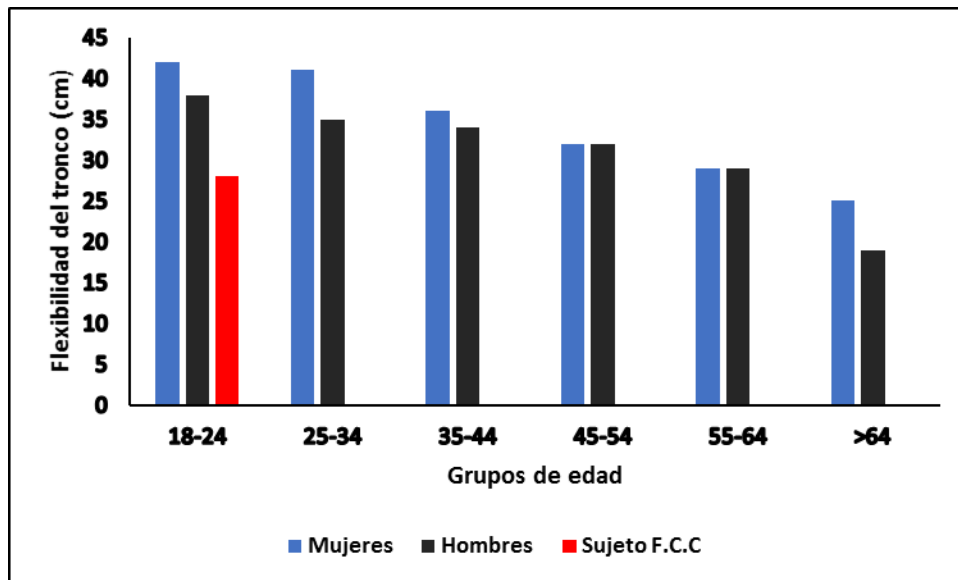


Gráfico 5. Flexibilidad anterior del tronco según edad y sexo adaptado (Rodríguez et al., 1998b).

EDAD					
Hombres	Muy bajo	Bajo	Medio	Alto	Muy alto
18-24	<23	23-31	32-39	40-49	>49
25-34	<20	20-27	28-36	37-46	>46
35-44	<19	19-25	26-32	33-41	>41
45-54	<16	16-23	24-31	32-41	>41
55-64	<14	14-21	22-29	30-38	>38
≥65	<3	3-11	12-19	20-28	>28
Mujeres					
18-24	<31	31-37	38-44	45-52	>52
25-34	<28	28-35	36-43	44-52	>52
35-44	<22	22-27	28-33	34-40	>40
45-54	<16	16-23	24-31	32-40	>40
55-64	<15	15-21	22-28	29-36	>36
≥65	<9	9-15	16-22	23-31	>31

Tabla 15. Valoración de la flexibilidad anterior del troco (cm) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).

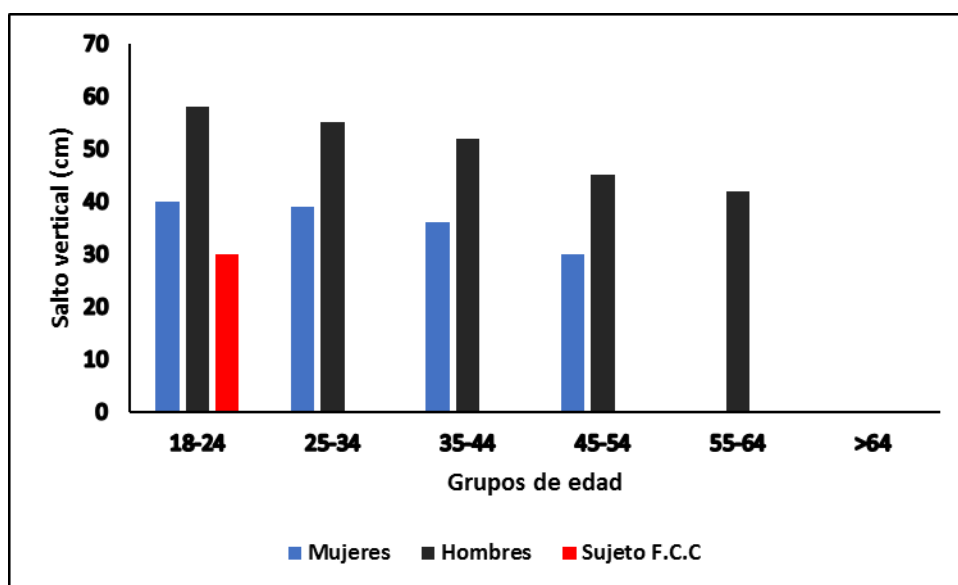


Gráfico 6. Fuerza explosiva del tren inferior (salto vertical) según edad y sexo adaptado (Rodríguez et al., 1998b).

EDAD					
Hombres	Muy bajo	Bajo	Medio	Alto	Muy alto
18-24	<46	46-52	53-59	60-67	>67
25-34	<44	44-48	49-54	54-60	>60
35-44	<39	39-45	46-51	52-59	>59
45-54	<27	27-33	34-40	41-49	>49
55-64	<23	23-30	31-38	39-47	>47
≥65	—	—	—	—	—
Mujeres					
18-24	<30	30-35	36-41	42-48	>48
25-34	<26	26-32	33-40	41-49	>49
35-44	<23	23-28	29-33	34-40	>40
45-54	<20	20-23	24-27	28-32	>32
55-64	—	—	—	—	—
≥65	—	—	—	—	—

Tabla 16. Valoración de la fuerza explosiva del tren inferior: salto vertical (cm) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).

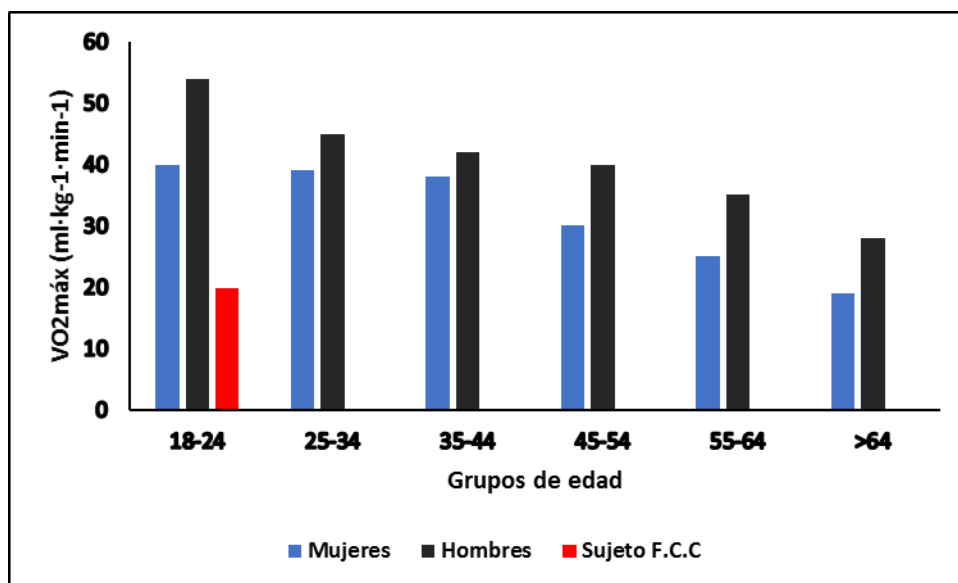


Gráfico 7. Consumo máximo de oxígeno estimado (prueba de caminar 2km) según edad y sexo adaptado (Rodríguez et al., 1998b).

EDAD					
Hombres	Muy bajo	Bajo	Medio	Alto	Muy alto
18-24	<35	35-39	40-49	50-60	>60
25-34	<30	30-34	35-44	45-55	>55
35-44	<25	25-29	30-39	40-50	>50
45-54	<20	20-24	25-34	35-45	>45
55-64	<15	15-19	20-29	30-40	>40
≥65	<10	10-14	15-24	25-35	>35
Mujeres					
18-24	<25	25-29	30-39	40-45	>45
25-34	<25	25-29	30-34	35-45	>45
35-44	<25	25-29	30-34	35-40	>40
45-54	<20	20-24	25-29	30-35	>35
55-64	<10	10-14	15-19	20-25	>25
≥65	<7	7-11	12-16	17-21	>21

Tabla 17. Valoración del consumo máximo de oxígeno estimado caminar 2 km (ml· kg⁻¹ · min⁻¹) (Rodríguez et al., 1998b, p.63).

Primeramente, con el análisis del cuestionario de aptitud para la actividad física (C-AAF) (anexo 7) perteneciente a la batería AFISAL-INEFC, sería necesario para

descubrir si la actividad física puede resultar perjudicial o no para nuestro individuo, que antes de empezar con su programa de ejercicio físico que lo consulte con su médico.

En cuanto a la valoración e interpretación de los resultados obtenidos en las distintas pruebas que componen la batería AFISAL-INEFC, tenemos un peso saludable dentro de los valores normales y un índice de cintura-caderas con un valor dentro del grupo sin riesgo de sufrir una enfermedad relacionada con la distribución de la grasa corporal.

La valoración de las cualidades físicas básicas, una vez comparadas con los valores normales observamos que estamos ante de una persona con limitaciones en su capacidad física. Los valores contrastados, en todas las cualidades físicas están por debajo de la norma.

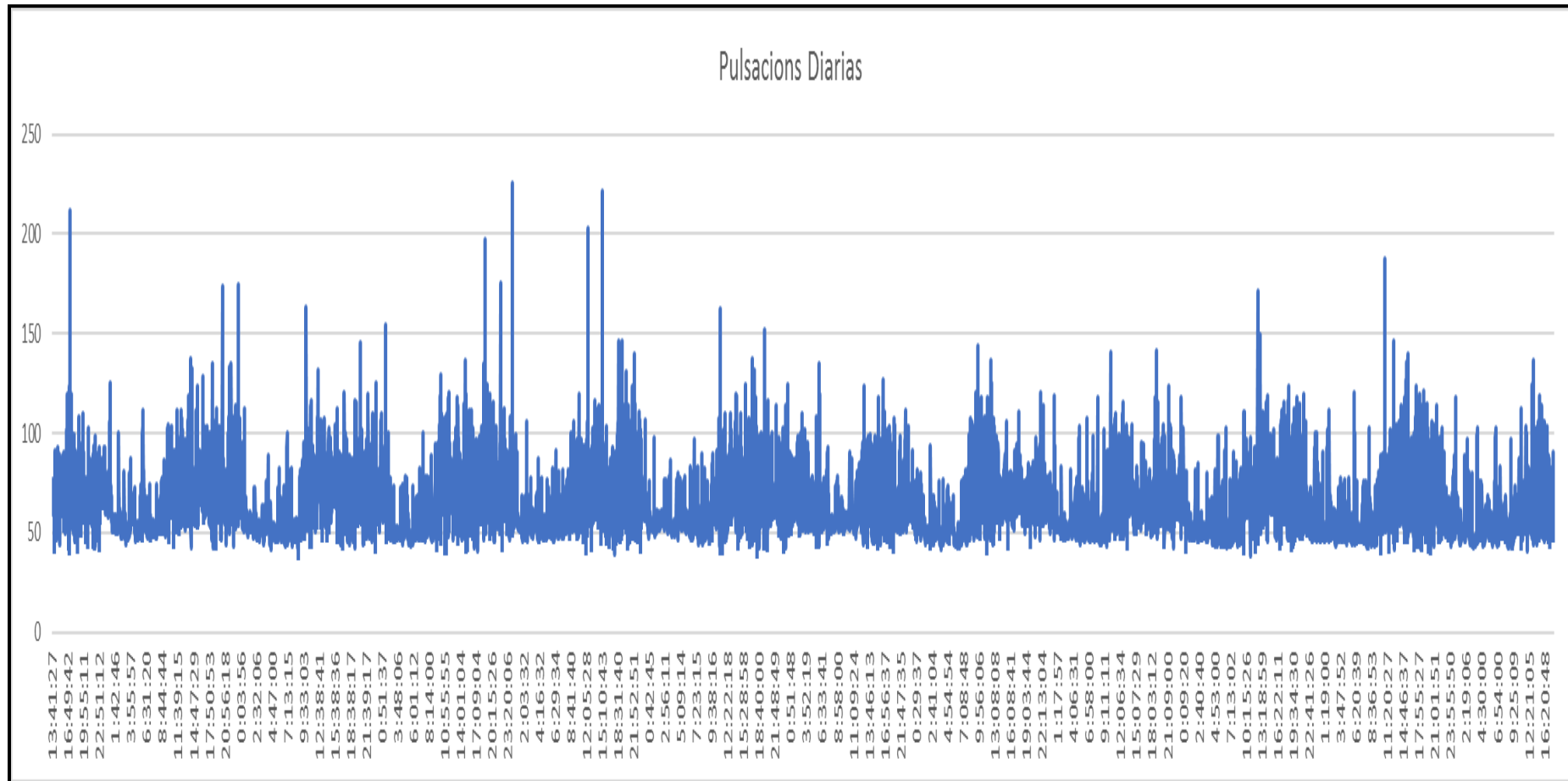
Los resultados físicos no nos preocupan, son valores que desde un principio sabíamos que podían salir por haber hecho la recogida bibliográfica de las características de las dos enfermedades. Estábamos informados de las restricciones físicas más comunes que producían estas patologías. El nivel físico encontrado nos será de gran utilidad para diseñar con individualidad el ejercicio físico a desarrollar en el programa de entrenamiento.

FC máx teórica	FC máx= 206- (0.7*edad)	189,2	ppm
FC máx en test		163	ppm
FC basal	FC Basal= FC reposo*0,83	64,74	ppm
FC reserva	FC Reserva= FCmáx - FC basal	124,46	ppm
FC reposo		78	ppm

Tabla 18. Información complementaria

En el gráfico 8 mostramos un ejemplo de cuantificación de la capacidad física observando valores gráficos de medición de gasto energético por semana, mediante la monitorización de la frecuencia cardíaca diaria individual del sujeto en cuestión (Mccrory et al., 1998).

Encontramos variaciones de pulsaciones según la hora del día, observando períodos donde la frecuencia cardíaca presenta valores elevados. Este hecho lo asociamos a las sesiones en la piscina que realiza nuestro sujeto durante la semana por cuenta propia, tal y como hemos dicho en el apartado generalidades del sujeto.



Gràfic 8. Registro frecuencia cardíaca semanal

EVALUACIÓN DEL ESTILO DE APRENDIZAJE

Una vez identificadas las posibles dificultades, condiciones favorables y capacidades motrices del sujeto, hay que evidenciar aspectos que a veces se nos escapan y no tenemos en cuenta. Tenemos que hacer un análisis para poder detectar la metodología idónea de trabajo para que sea lo más efectiva posible para nuestro sujeto (Ríos, Ruiz, & Carol, 2014).

Por ejemplo, habría que plantearse diferentes puntos:

Para nuestro caso la situación y herramienta metodológica más útil para el desarrollo de nuestras sesiones será de manera individual en la piscina, trabajo de fuerza, trabajo flexibilidad. Es conveniente estar junto con la persona que le supervisa el programa de ejercicio físico, sobre todo en la primera fase de iniciación para hacer una evaluación constante del trabajo que está realizando.

Tendremos grandes ventajas para trabajar con nuestro sujeto, como hemos dicho anteriormente desde el primer momento que se le plantea ser modelo para desarrollar el trabajo ha prestado una atención y motivación extraordinaria, además de ganas de aplicar el programa de ejercicio físico, ya que es lo que persigue.

Tiene una capacidad cognitiva plenamente desarrollada, conociendo su personalidad podríamos decir que se trata de una persona reflexiva, lo cual nos ayudara para la consecución de los ejercicios propuestos.

Su motivación es óptima y positiva antes de empezar con el programa de ejercicio físico, en todo momento presta su ayuda durante el seguimiento del trabajo, comunicándonos sus preferencias referentes al tipo de ejercicio físico. Saber que le gusta practicar natación, senderismo y rutas con BTT será de gran utilidad para organizar y estructurar nuestras sesiones de entrenamiento. Por lo tanto, deberemos en la medida de lo posible adaptar las sesiones a las preferencias personales para sacar máximo rendimiento de ello.

7. PROPUESTA PROGRAMA EJERCICIO FÍSICO INDIVIDUAL

A lo largo del trabajo hemos podido observar la concentración de conocimientos médicos de las patologías que sufre nuestro sujeto: cardiopatía congénita con válvula aortica bivalva y distrofia muscular con déficit parcial de merosina. Por lo tanto, tener un punto de referencia metodológico para trabajar el ejercicio físico saludable será de gran importancia, para lo cual el termino prescripción de ejercicio físico gana categoría y debe ir acompañado siempre de una serie de elementos que enumeramos a continuación, adaptados a las características de la población a la que va dirigida y siempre poniendo énfasis en el nivel de condición física, las características individuales de actividad física, la respuesta al ejercicio y los objetivos personales.

Conocer las dos patologías nos tiene que servir para fijar un punto de partida y hacer hincapié en los aspectos más importantes a la hora de elaborar una programación de ejercicio físico.

Justificar las pautas de actuación en cada caso y ver los efectos positivos del ejercicio físico con la ayuda de definiciones, clasificaciones y riesgos nos tiene que servir de puente para la seguridad de nuestros clientes.

Tendremos que redactar los objetivos generales y específicos a desarrollar.

Para poder cumplir con los objetivos anteriores será necesario conocer las recomendaciones para cada tipo de enfermedad, conociendo cómo afecta el ejercicio físico en cada una, y así poder conseguir la meta propuesta.

Hay que seguir unas pautas para la estructuración del que vendrá a ser nuestro PEFS para nuestro sujeto con una distrofia muscular por déficit parcial de merosina y con una estenosis valvular aórtica.

Características del programa	<ul style="list-style-type: none">▪ No supervisado▪ Con seguimiento▪ Supervisado
Partes del ejercicio	<ul style="list-style-type: none">▪ Calentamiento▪ Parte principal del ejercicio▪ Vuelta a la calma
Etapas del ejercicio	<ul style="list-style-type: none">▪ Inicio▪ Mejora▪ Mantenimiento
Intensidad	<ul style="list-style-type: none">▪ De resistencia cardiorrespiratoria

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ De fuerza resistencia muscular ▪ Flexibilidad ▪ De control motor
Duración	
Frecuencia	
Individualización	

Tabla 19. Componentes de la prescripción de ejercicio físico (EXERNET, 2011).

En nuestro caso como nos encontramos que el sujeto tiene un riesgo alto y se ejercitara con ejercicio ligero (< 3 MET) utilizaremos un programa de prescripción de ejercicio físico con seguimiento. Un profesional de la actividad física y el deporte aconsejará y evaluará constantemente la mayoría de las sesiones realizadas, no obstante, la mayoría de estas las hará solo, siguiendo el programa preestablecido.

En este tipo de programa se dirige y supervisa constantemente el sujeto y es muy importante seguir los siguientes pasos:

- Valoración inicial estado de salud y forma física médico-deportiva específica
- Evaluación del grado patológico personal
- Evaluación cuantitativa de actividad física realizada personalmente
- Explicación de los beneficios del ejercicio físico en las dos patologías existentes
- Cada 3, 6 o 12 meses hacer una evaluación de la condición física de la persona

Para la elaboración de la propuesta de programa de ejercicio físico, se seguirán las directrices de la Guía PEFS. (Alegre et al., 2007).

No nos debemos olvidar de que tenemos una persona con una distrofia muscular con déficit parcial de merosina y una estenosis valvular aortica, por lo que nuestro PEFI debe ser totalmente individualizado, basándonos en las carencias y necesidades de nuestro sujeto, obtenidas de la recogida de datos e interpretación de los cuestionarios y test utilizados previamente. Tiene que estar organizado por partes tanto físicamente (desarrollo de la condición física), psíquica (ser conscientes de la enfermedad que se tiene y ayudar en el bienestar de esta) y social (estar constantemente con la persona durante las sesiones) (Alegre et al., 2007).

El PEFI del sujeto tratado toma la estructura siguiente:

Nosotros como planificadores del programa de entrenamiento que queremos desarrollar nos planteamos dos objetivos primordiales, por una parte, el mantenimiento de la masa y la fuerza máxima muscular encontradas en el estatus de nuestro sujeto y en segundo

lugar prevenir complicaciones que puedan surgir en su posible pérdida funcional (Tarnopolsky & Doherty, 2002).

Nuestro programa constará de dos a tres sesiones semanales de aproximadamente una hora de duración. La distribución de los días vendrá dada por la disponibilidad horaria de nuestro sujeto. Se planificará para ser llevado durante 12 meses, utilizando este valor para tener una referencia, aunque sabemos que este debería acompañarle toda la vida por los beneficios que aporta el ejercicio físico. (Baur et al., 2001; Ourania et al., 2003; Jones et al., 2005; Acree et al., Chin et al., 2006).

Entre los meses de julio y agosto permitiremos un parón aplicativo del programa en caso de que nuestro sujeto desee hacer un descanso, lo cual podremos aprovechar para una evaluación de los 6 primeros meses de trabajo. Aunque durante el programa ya utilizaremos instrumentos de evaluación y control del trabajo, contando en todo momento con las sensaciones de la persona, para hacer cambios si fuera necesario en la planificación de los ejercicios.

MESES DURACIÓN	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D
FRECUENCIA SEMANAL SESIONES	2-3 sesiones/semana											
Tiempo de trabajo para conseguir los objetivos	A largo plazo											

Tabla 20. Temporalidad y frecuencia PEFI

PROGRAMA DE ACTIVIDAD FÍSICA PARA UNA PERSONA CON UNA DISTROFIA MUSCULAR POR DEFICIT PARCIAL DE MEROSINA CON UNA ESTENOSIS VALVULAR AORTICA												
Sujeto	F.C.C											
Edad	24											
Duración Sesiones	60min											
Controles												
Fases	Fase de acondicionamiento o iniciación				Fase de mejora				Fase de mantenimiento			
Meses	ENERO	FEBRERO	MARZO/ABRIL	MAYO/JUNIO	JULIO/AGOSTO	SEPTIEMBRE/OCTUBRE	NOVIEMBRE/DICIEMBRE					
Resistencia	40-50% VO2max											
	50-65% VO2max											
	50-70% VO2max											
Fuerza	Series: 1 Rep: 12-15											
	Series: 3 Rep: 12-15											
	Series: 3 Rep: 12-15											
Flexibilidad	15-20"											
	20-25"											
	25-30"											

Figura 3. Planificación anual

Seguidamente queda reflejada la estructuración general que debe tomar un programa de ejercicio físico individual saludable (tabla 21) con sus tres respectivas etapas o niveles: fase de acondicionamiento o iniciación, fase de mejora y fase de mantenimiento. Cada una de ellas tiene unas características propias para la práctica de ejercicio físico. De



manera progresiva la persona participante debería progresar de nivel una vez cumplido los objetivos de cada uno.

La temporalidad del cambio de fase será muy subjetiva, ya que, como sabemos, cada persona tiene unas características individuales y un ritmo de progresión física distintas. Tal y como se muestra en la (figura 3), nosotros como profesionales y entrenadores tendremos que marcarnos en la planificación anual unos controles para valorar el aprendizaje de nuestro sujeto y si está capacitado para pasar de fase. En este caso en concreto realizaremos tres controles: el primero antes de empezar la fase de acondicionamiento o iniciación, pues como hemos ido comentando a lo largo del trabajo, es muy importante el test inicial para diagnosticar y ver ante la persona que nos encontramos. El segundo control antes de empezar la fase de mejora y el último durante la fase de mantenimiento.

Tendremos los criterios de éxito de cada fase (tabla 21) para utilizarlos como instrumento evaluativo.

FASES	OBJETIVOS	CRITERIOS DE OPTIMIZACIÓN
Fase de acondicionamiento o iniciación	Puesta a punto de nuestro sujeto: <ul style="list-style-type: none"> ➤ Preparación física (para que pueda soportar las cargas de trabajo idóneas). ➤ Preparación psicológica (para que vea la realización y asuma una práctica física agradable). ➤ Identificación de las sensaciones durante y después de cada sesión. Duración de la fase: Depende mucho de la condición física inicial de cada persona, generalmente podríamos situarla alrededor de un mes.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Ser capaz de la realización de un trabajo aeróbico entre el 40 y 50% del VO2max. ✓ Llegar a realizar 1 serie con 12 a 15 repeticiones con el mismo grupo muscular. ✓ Mejorar el rango de amplitud articular.
Fase de mejora	Trabajar físicamente con cargas adecuadas para mejorar la patología o los factores de riesgo de la persona.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Ser capaz de la realización de un trabajo aeróbico entre el 50 y 65% del VO2max. ✓ Con el trabajo de fuerza ser capaz de realizar 3 series de 12 y 15 repeticiones con el mismo grupo muscular. ✓ Ser capaz de aumentar el trabajo de flexibilidad por sesión.
Fase de mantenimiento	Adaptar la parte principal de las sesiones con actividades más agradables para los participantes. <ul style="list-style-type: none"> ➤ Proponer sesiones sin incidencia directa a los objetivos planteados para ayudar a mantener la motivación. ➤ Proponer actividades más o menos adaptadas y sesiones recordatorio más analíticas de forma periódica. Duración de la fase: Ilimitada *Aconsejable durante toda la vida de la persona (Alegre et al., 2007).	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Mantener el trabajo aeróbico al 50 – 70% del VO2max ✓ Con el trabajo de fuerza ser capaz de realizar 3 series de 12 y 15 repeticiones con el mismo grupo muscular. ✓ Ser capaz de mantener los niveles de flexibilidad obtenidos en las fases anteriores.

Tabla 21. Fases de estructuración del PEFI según la guía PEFS

Contenidos de las sesiones

En este punto incluimos detalladamente las cualidades físicas básicas que trabajaremos y las pautas metodológicas que deberemos seguir en la planificación y estructuración de las sesiones de entrenamiento.

Deberemos tener en cuenta la exploración física destacada en el informe de neurología, debilidad facial bilateral, escápulas altas, aumento balanceo deambulacion y déficit muscular con predominio proximal (deltoides 3-4/5, bíceps 3/5, glúteos 2/5, aductores 4/5). Enfatizaremos sobre los músculos más afectados por su patología, aunque haremos un trabajo multifuncional.

Resistencia

El tipo de actividad recomendada para la realización de trabajo aeróbico para una persona que presente distrofia muscular con déficit parcial de merosina con estenosis valvular aortica, consiste en la utilización de ejercicios básicos, con la condición participativa de los grandes grupos musculares de nuestro sujeto.

Podemos utilizar actividades tales como andar, montar en bicicleta, remo, natación, entre otros. Estas actividades serán las más utilizadas ya que son las que nuestro sujeto practica y las tenemos que potenciar y teniéndolas en cuenta.

Controlar de factores medioambientales como la temperatura gana importancia junto con la realización de un adecuado calentamiento para preparar progresivamente a la persona antes de empezar las tareas.

La intensidad deberá ser moderada, hay unos valores normalizados por expertos: carga de trabajo entre el 50-80% de la frecuencia cardíaca de reserva, 40-80% FCM y una frecuencia semanal de 2 a 5 veces. En cualquier caso, estos valores serán referencias que nos ayudaran ya que dependerá del nivel de condición física que tenga la persona (Tarnopolsky & Doherty, 2002).

La escala de Borg será una herramienta que deberemos manejar para tener un control sobre la intensidad del ejercicio que se estará realizando.

La duración del trabajo de resistencia cardiovascular oscilara entre los 10 y los 60 minutos, siempre dependiendo del nivel físico de la persona.

Fuerza y resistencia muscular

Debemos utilizar ejercicios que impliquen el trabajo de los grandes grupos musculares con carácter poliarticular (piernas, cadera, espalda, pecho, hombros, abdomen, brazos).

Metodológicamente sería eficaz seguir un entrenamiento progresivo con carga mediante máquinas, ejercicios de autocargas, bandas elásticas y otros.

Dos días de entrenamiento a la semana de fuerza será lo recomendable, sobre todo respetar las horas de descanso, nunca realizarlos seguidos.

La carga de trabajo vendría a ser con 8 a 12 ejercicios a una intensidad entre el 30 y el 40% 1RM y >20 repeticiones por ejercicio. Series de 3 a 5 y descansos muy bajos entre series (30-60 segundos).

Flexibilidad

El mantenimiento de la amplitud de movimiento de todas las articulaciones corporales será primordial para el funcionamiento correcto del sistema musculoesquelético.

Es recomendable la utilización de técnicas estáticas de estiramiento con una frecuencia semanal 2 a 3 días, duración 15 a 30 segundos/ejercicio a 2-4 repeticiones/ejercicio (ACSM, 2006). Estos métodos deben realizarse de manera segura y cómoda, teniendo especial cuidado a la hora de elegir los ejercicios. Todos los estiramientos que produzcan molestias los tendremos que eliminar de nuestras sesiones de entrenamiento, para evitar un mayor deterioro de la estructura articular.

Equilibrio

La patología de nuestro sujeto, como hemos podido observar, genera cambios estructurales en sus articulaciones y musculatura que presentan una negatividad sobre su equilibrio, por la disminución del rango de movilidad.

A continuación, se exponen las recomendaciones técnicas para adaptar la metodología de trabajo tanto en una distrofia muscular por déficit parcial de merosina como una estenosis valvular aórtica (tabla 22 y 23):



Pautas de entrenamiento Distrofia muscular

El objetivo principal aparte de seguir las directrices generales será aumentar la fuerza y resistencia, o al menos mantenerla o ralentizar la progresión de la enfermedad. El entrenamiento de la flexibilidad articular también será necesario para mejorar el rango de amplitud articular y prevenir contracturas.

Pautas de entrenamiento
✓ Evitar las actividades que causen fatiga o dolor. El principal objetivo del ejercicio es mantener la función el mayor tiempo posible.
✓ Permitir el tiempo necesario para realizar las actividades.
✓ Evitar la fatiga: permitir periodos de descanso, recurrir al entrenamiento interválico.
✓ Proponer metas alcanzables a corto plazo para evitar la frustración.
✓ Emplear una metodología lúdica si se tratan de niños.
✓ Controlar las condiciones de temperatura y humedad.
✓ Seguir las recomendaciones del ACSM.
✓ Entrenamiento aeróbico: 4-6 días/ semana durante 20-40 minutos cada sesión según la fatiga individual, al 50-80% frecuencia cardíaca de reserva.
✓ Fuerza: 3 series de 10-12 repeticiones empezando a bajas intensidades (50% del 1RM) e ir progresivamente aumentando según la tolerancia. Con descanso e 48h para el mismo grupo muscular. En algunos casos de mayor afectación es posible que no podamos emplear ninguna carga externa, en estos casos con el movimiento del propio cuerpo en contra de la gravedad y en toda su amplitud articular será suficiente carga de entrenamiento.
✓ Flexibilidad: Diariamente manteniendo los estiramientos durante 20 segundos.

Tabla 22. Pautas de entrenamiento para el diseño de un programa de prescripción de actividad física para una distrofia muscular (LaFontaine & Toedebusch, 2005).

Pautas de entrenamiento para una estenosis valvular aortica

Capacidades físicas	Objetivos	Tipos de trabajo	Carga (Volumen, Intensidad, Frecuencia, Repeticiones).	Consideraciones especiales
Fuerza	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Mantener la funcionalidad en las AVD. ➤ Mejorar el tono y la fuerza de los diferentes grupos musculares. ➤ Aumentar la masa corporal magra. 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Participación de grandes grupos musculares ➤ Ejercicios poliarticulares 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ 8-12 repeticiones ➤ 30-40% 1RM ➤ > 20 repeticiones ➤ 3-5 series ➤ 30-60 segundos de descanso entre series. ➤ 2 sesiones por semana. 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Recomendar el trabajo con máquinas. ➤ Establecer un periodo de adaptación antes de plantear objetivos. ➤ Incrementar progresivamente las cargas de trabajo. ➤ Evitar la maniobra de Valsalva.
Resistencia	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Conseguir hacer un mínimo de 30 minutos de actividad 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Trabajo aeróbico, con la participación de grandes grupos musculares (andar, bicicleta, remo). 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ 40-70% VO2 máx. ➤ 40-80% FCM ➤ 40-70% FCR ➤ Test de conversa ➤ EPE: 11-14 (escala de Borg 6-20). ➤ 2-5 sesiones por semana 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Aumentar progresivamente el tiempo de trabajo. ➤ Ajustar la respiración en cada momento. ➤ Establecer un periodo de adaptación antes de plantear objetivos. ➤ Alargar los periodos de calentamiento y vuelta a la calma. ➤ En personas desmotivadas o con mala forma física recomendar ejercicio intermitente (5-15 min por sesión). ➤ Controlar la FC y la disnea.

Tabla 23. Ficha técnica para una estenosis valvular aortica adaptado (Alegre et al., 2007).



8. CONCLUSIONES

Muchas personas con algún tipo de discapacidad física tienen el deseo de realizar actividad física pero ya sea por miedo o por falta de información acerca de cómo hacerlo, tienden a pasar una vida totalmente sedentaria y/o monótona, pudiendo en cambio mejorar su calidad de vida y reducir al máximo el deterioro progresivo relativo a su enfermedad sirviéndose de la actividad física y el deporte.

Como hemos visto durante el trabajo las personas en este caso con distrofias musculares o cardiopatías congénitas se benefician de la práctica regular de actividad física, dejando de lado al colectivo al que pertenezcan.

Para desarrollar un programa de prescripción de ejercicio físico para cualquier tipo de población hay que tener en cuenta las directrices generales de práctica de actividad física por su salud, y complementar estas con las recomendaciones específicas de práctica para cada tipo de discapacidad y para cada persona.

Una discapacidad no es siempre el factor que delimita la práctica de la persona en un programa de actividad física, como profesionales en este ámbito tenemos que conocer otros aspectos también importantes, como por ejemplo el estado anímico y psicológico de la persona para dibujar inicialmente el tipo de cliente con que tratamos ya que tenemos que trabajar siempre bajo las directrices de la individualidad.

Nuestra sociedad es muy diversa en cuanto a genotipos y fenotipos, por lo que debemos hacernos corresponsables en un trabajo multidisciplinar de saber, deber y crear adaptaciones creativas.

Los programas diseñados de acondicionamiento físico deben ser siempre saludables, accesibles, seguros y al mismo tiempo eficaces para optimizar nuestros objetivos perseguidos que al final se verán reflejados en una mejora de la calidad de vida y autoestima en este caso con una persona con una distrofia muscular por déficit parcial de merosina y una cardiopatía congénita.

Construir nuestro conocimiento en base a la búsqueda bibliográfica me ha sido útil para comprender ambas patologías, ya que me eran totalmente desconocidas. Encontrar artículos relacionados con la distrofia muscular por déficit parcial de merosina no ha sido un trabajo fácil, ya que existen muy pocos estudios relacionados con esta enfermedad por estar clasificada como minoritaria.

Como conclusión, realizar este trabajo me ha servido para ahondar en el terreno personal y también para adquirir nuevos conocimientos. A pesar de haber convivido 24 años con el protagonista de este trabajo, mi primo, a día de hoy es cuando puedo afirmar que siento una gran satisfacción de haber aprovechado los cuatro años de Grado en Ciencias de la Actividad Física y el Deporte para poder aportar mi grano de arena y satisfacer las necesidades de una de las personas que forman parte de mi vida. Nunca debemos tener ningún tipo de miedo para afrontar metas difíciles, sino que hay que luchar por vencer la ignorancia y aprender de cada fracaso.

9.REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Acosta-Guío, J., & Zarante-montoya, I. (2010). Distrofia muscular congénita : reporte de caso y revisión de la literatura. *Universidad. Méd. Bogotá*, 51(4), 409–417.
- Alegre, J., Antuña, M. B., Aranda, R., Araujo, O., Ardèvol, J., Badia, E., ... Zaballo, P. (2007). *Guia de Prescripció de l'Exercici Físic per a la Salut (Guia PEFS)*. Barcelona: Direcció General de Salut Pública i Secretaria General de l'Esport (1st ed.). Barcelona: Gràfiques Cuscó, SA.
- Amayra, I., López, J. F., & Lázaro, E. (2014). *Enfermedades neuromusculares: Bases para la intervención*. (U. de Deusto, Ed.). Bilbao: Deusto Digital.
- Arostegui-madariaga, I. (2008). Aspectos estadísticos del Cuestionario de Calidad de Vida relacionada con salud Short Form – 36 (SF-36)(*). *ESTADÍSTICA ESPAÑOLA*, 50(167), 147–192.
- ASEM. (2008). *GUÍA DE LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES INFORMACIÓN Y APOYO A LAS FAMILIAS* (1st ed.). ALCALÁ LA REAL: Formación Alcalá.
- Boratiá-pérez, A., Baño-rodrigo, A., Berrazueta-fernández, J. R., Lamiel-alcaine, R., Luengo-fernández, E., Manonelles-marqueta, P., & Pons I-de beristain, C. (2001). Guías de práctica clínica de la sociedad española de cardiología sobre la actividad física en el cardiópata*(II). *Archivos de Medicina Del Deporte*, 18(82), 101–133.
- Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., ... Constantin, C. (2009). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy , part 1 : diagnosis , and pharmacological and psychosocial management, 4422(9). [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70271-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70271-6)
- Cansino-aguilera, J. Á. (2016). Un nuevo paradigma para un futuro más saludable y con valores . - Deporte Inclusivo , Actividad Física Inclusiva y Educación Física Inclusiva. *Revista Nacional E Internacional de Educación Inclusiva*, 9(2), 69–86.
- Cárdenes-león, A., García-salvador, J. J., Quintana-casanova, C. A., & Medina-fernández, A. (2016). Recomendaciones para la actividad deportiva en atletas con cardiopatías congénitas en el adulto. *Archivos de Medicina Del Deporte*, 33(2), 127–136.
- Casajús, J. A., & Vicente-rodríguez, G. (2011). *EJERCICIO FÍSICO Y SALUD EN POBLACIONES ESPECIALES. EXTERNET*. Madrid: COLECCIÓN ICD.
- Castiglioni, C., Bevilacqua, J. A., & Hervias, K. C. (2015). ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES EN EL ADOLESCENTE. SÍNTOMAS Y SIGNOS CLÍNICOS ORIENTADOS AL DIAGNÓSTICO. *Revista Medicina Clínica Condes*, 26(1), 66–73.
- Castro-gago, M., Novo-rodríguez, M. I., Pintos-martínez, E., Blanco-barca, M. O., & Eirís-Puñal, J. (2004). Aspectos actuales de las distrofias musculares congénitas.

Revista Española de Pediatría, 60(6), 451–467.

Coral-vázquez, R. M., López-Hernández, L. B., Ruano-calderón, L. Á., Gómez-díaz, B., Fernández-valverde, F., & Bahena-martínez, E. (2010). Distrofias musculares en México: un enfoque clínico, bioquímico y molecular. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas*, 15(3), 152–160.

Damián-moreno, J., & Cid-ruzafa, J. (1997). VALORACIÓN DE LA DISCAPACIDAD FÍSICA: EL INDICE DE BARTHEL (*). *Revista Española Salud Pública*, 71(2), 127–137.

de Albuquerque-santos, Cinthya Patrícia Hengles, R. C., Navarro-cyrillo, F., Moraes-rocco, F., & Martins-braga, D. (2016). Fisioterapia aquática no tratamento de criança com distrofia muscular congênita merosina negativa : relato de caso. *Acta Fisiatra*, 23(2), 102–106. <https://doi.org/10.5935/0104-7795.20160020>

De Antana, J., Paya, A., Calero, P., Gimenez, A., & Martorell, M. A. (1979). Distrofia muscular A proposito de un caso. *Revista Española de Cirugía Osteoarticular*, 14, 145–157.

Erazo-Torricelli, R. (2004). Actualización en distrofias musculares. *Revista de Neurología*, 39(9), 860–871.

Fejerman, N., & Fernández, E. (2007). *Neurología Pediátrica* (3rd ed.). Buenos Aires: Panamericana.

Gianola, S., Pecoraro, V., Lambiase, S., Gatti, R., Banfi, G., & Moja, L. (2013). Efficacy of Muscle Exercise in Patients with Muscular Dystrophy : A Systematic Review Showing a Missed Opportunity to Improve Outcomes. *PLOS ONE*, 8(6), 1–9. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0065414>

Jiménez, M. G., Martínez, P., Miró, E., & Sánchez, A. I. (2008). Bienestar psicológico y hábitos saludables: ¿están asociados a la práctica de ejercicio físico? *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 8(1), 185–202. Retrieved from <http://digibug.ugr.es/handle/10481/32914>

Kleinsteinuber, K., & Castiglio, C. (2003). Enfermedades Neuromusculares en Niños. *Clínica Las Condes*, 14(2), 1–10.

LaFontaine, T., & Toedebusch, B. (2005). Strenght and Conditioning for Persons with Muscular Dystrophy. *Strenght and Conditioning Journal*, 27(3), 39–41.

López-abel, B., & Hurtado-díaz, J. F. (2009). Ejercicio físico y cardiopatía. *Cardiología Pediátrica En Atención Primaria*, 22(1), 5–15. Retrieved from http://www.fisterra.com/recursos_web/libros/cardiologia_pediatria_ap/pdf/01-ejercicio_fisico_y_cardiopatia.pdf

Luis-garcía, M., Izquierdo-riezu, M. Á., & Pastor-menchaca, E. J. (2005). ESTENOSIS AORTICA VALVULAR, SUBVALVULAR Y SUPRAVALVULAR. In *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica* (pp. 1–14).

Luna-angulo, A. B., Suárez-sánchez, R., Cortés-callejas, H., Ruano-calderón, L.,

- Escobar-cedillo, R. E., Tapia-guerrero, I. I. Y., ... Magaña-aguirre, J. J. (2016). Diagnóstico molecular de enfermedades neuromusculares en el Instituto Nacional de Rehabilitación , situación actual y perspectivas. *Investigación En Discapacidad*, 5(1), 9–26.
- Madrid, A., & Restrepo, J. P. (2013). CARDIOPATIAS CONGÉNITAS. *Revista Gastrohnap*, 15(1), 56–72.
- Mccrory, M. A., Kim, H., Wright, N. C., Lovelady, C. A., Aitkens, S., & Kilmer, D. D. (1998). Energy expenditure , physical activity, and body composition of ambulatory adults with hereditary neuromuscular disease. *Americal Society for Clinical Nutrition*, 67, 1162–1169.
- MDA. (2010). Hechos sobre las distrofias musculares poco comunes (congénita, distal, Emery-Dreifuss y oculofaríngea). *Asociación de La Distrofia Muscular*, 800, 572–1717.
- Palma-gámiz, J. L., Arribas-jiménez, A., González-juanatey, J. R., Marín-huerta, E., Martín-Ambrosio, E. S., Marín, E., & Simarro, E. (2000). Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la monitorización ambulatoria del electrocardiograma y presión arterial. *Revista Española de Cardiología*, 53, 91–109.
- Penchaszadeh, V. B. (1993). GENÉTICA Y SALUD PÚBLICA. *Boletín Sanitario de Panamá*, 115(1), 1–11.
- Pérez-tejero, J., García-hernández, J. J., Coterón, J., Benito-peinado, P. J., & Sampedro-molinuevo, J. (2012). MEDICIÓN DE LOS NIVELES DE ACTIVIDAD FÍSICA EN PERSONAS CON DISCAPACIDAD FÍSICA MEDIANTE ACELEROMETRÍA Y CUESTIONARIO. *Archivos de Medicina Del Deporte*, 25(147), 517–526.
- Pérez-tejero, J., Reina-vañlo, R., & Sanz-rivas, D. (2012). La Actividad Física Adaptada para personas con discapacidad en España: perspectivas científicas y de aplicación actual. *Cultura, Ciencia Y Deporte*, 7(21), 213–224.
- Perich-durán, R. M. (2008). Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatría Integral*, 12(8), 807–818.
- Ríos, M., Ruiz, P., & Carol, N. (2014). *La inclusión en la actividad física y deportiva* (1st ed.). Badalona: Editorial Paidotribo.
- Rodríguez, A. F., Valenzuela, A., Gusi, N., Nàcher, S., & Gallardo, I. (1998). VALORACIÓN DE LA CONDICIÓN FÍSICA SALUDABLE EN ADULTOS (y II): FIABILIDAD, APLICABILIDAD Y VALORES NORMATIVOS DE LA BATERÍA AFISAL-INEFC. *Apunts*, 54, 54–65.
- Rodríguez, F. A., Gusi, N., Valenzuela, A., Nàcher, S., Nogués, J., & Marina, M. (1998). VALORACIÓN DE LA CONDICIÓN FÍSICA SALUDABLE EN ADULTOS (I): ANTECEDENTES Y PROTOCOLOS DE LA BATERÍA AFISAL-INEFC. *Apunts*, 52, 54–75.

- Roque, J. M., Oliveira-carvalho, V., Nóbilo-pascoalino, L., Ayub-ferreira, S., Alcides-bocchi, E., & Veiga-guimaraes, G. (2011). Entrenamiento Físico en la Distrofia Muscular de Becker asociada a la Insuficiencia Cardíaca. *Arq Bras Cardiol*, 97(6), 128–131.
- Sánchez-Ortiz-Muñoz, M., Gómez-Serranillos-Soria, L., & Pérez-laguía, M. (2013). Un servicio para la promoción de la autonomía de las personas con enfermedades neuromusculares en la Federación ASEM. *Revista Española de Discapacidad*, 1(1), 215–223.
- Sánchez-villalobos, A., & Uribe-castro, J. C. (2016). ESTENOSIS AÓRTICA. *Revista Medica de Costa Rica Y Centroamerica*, 620(2013), 433–438.
- Sanz-rivas, D., & Reina-vaíllo, R. (2012). *ACTIVIDADES FÍSICAS Y DEPORTES ADAPTADOS PARA PERSONAS CON DISCAPACIDAD*. Paidotribo.
- Shah, S., Vanclay, F., & Cooper, B. (1989). Improving the sensitivity of Barthel Index for stroke rehabilitation. *Journal of Clinical Epidemiology*, 42, 703–709.
- Shephard, R. J. (1995). Physical Activity , Fitness , and Health : The Current Consensus. *American Academy of Kinesiology and Physical Education*, 47, 288–303.
- Tarnopolsky, M., & Doherty, T. (2002). Muscular dystrophy and other myopathies. In *ACSM's resources for clinical exercise physiology: musculoskeletal, neuromuscular, neoplastic, immunologic, and hematologic conditions / American College of Sports Medicine*. (2nd ed, pp. 78–88). Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins Health.
- Valdebenito, R. (2015). Epidemiología de las enfermedades neuromusculares. *Rehabilitación Integral*, 10(2), 62–63.
- Venegas, J. C. (2015). ESTENOSIS AÓRTICA SEVERA: NUEVA APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 26(2), 217–222.